

FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

Année 1892

THÈSE

N°

163

POUR LE

DOCTORAT EN MÉDECINE

Présentée et soutenue le 28 avril 1892, à 1 heure.

Par DIMITRI-IVAN MICHAILOWSKI

Né à Eléna (Bulgarie), le 3 avril 1863.

Ancien externe des hôpitaux et de la clinique des maladies du système nerveux (Salpêtrière)

Médaille de bronze de l'Assistance publique.

ÉTUDE CLINIQUE

SUR

L'ATHÉTOSE DOUBLE

Président : M. CHARCOT, professeur

Juges : MM. PROUST, professeur

BALLET

CHANTEMESSE } *agregés*

PARIS

V^{ve} BABÉ ET C^{ie}, LIBRAIRES-ÉDITEURS

23, PLACE DE L'ÉCOLE DE MÉDECINE, 23

—
1892

Digitized by the Internet Archive
in 2026

https://archive.org/details/IA41554026_0065

FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

Année 1892

THÈSE

N°

POUR LE

DOCTORAT EN MÉDECINE

Présentée et soutenue le 28 avril 1892, à 1 heure.

Par DIMITRI-IVAN MICHAILOWSKI

Né à Éléna (Bulgarie), le 3 avril 1863.

Ancien externe des hôpitaux et de la clinique des maladies du système nerveux (Salpêtrière)

Médaille de bronze de l'Assistance publique.

ÉTUDE CLINIQUE

SUR

L'ATHÉTOSE DOUBLE

Président : M. CHARCOT, professeur

Juges : MM. PROUST, professeur

BALLET

CHANTEMESSE } *agrégés*

PARIS

V^{re} BABÉ ET C^{ie}, LIBRAIRES-ÉDITEURS

23, PLACE DE L'ÉCOLE DE MÉDECINE, 23

—
1892

FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

Doyen.....	M. BROUARDEL.
Professeurs.....	MM.
Anatomie.....	FARABEUF.
Physiologie.....	Ch. RICHET.
Physique médicale.....	GARIEL.
Chimie organique et chimie minérale.....	GAUTIER.
Histoire naturelle médicale.....	BAILLON.
Pathologie et thérapeutique générales.....	BOUCHARD.
Pathologie médicale.....	{ DIEULAFOY.
	{ DEBOVE.
Pathologie chirurgicale.....	LANNELONGUE.
Anatomie pathologique.....	CORNIL.
Histologie.....	MATHIAS DUVAL.
Opérations et appareils.....	TILLAUX.
Pharmacologie.....	N.
Thérapeutique et matière médicale.....	HAYEM.
Hygiène.....	PROUST.
Médecine légale.....	BROUARDEL.
Histoire de la médecine et de la chirurgie.....	LABOULBÈNE.
Pathologie comparée et expérimentale.....	STRAUS.
	{ SEE (G.).
Clinique médicale.....	{ POTAIN.
	{ JACCOUD.
	{ PETER.
Clinique des maladies des enfants.....	GRANCHER.
Clinique des maladies syphilitiques.....	FOURNIER.
Clinique de pathologie mentale et des maladies de l'encéphale.....	BALL.
Clinique des maladies nerveuses.....	CHARCOT.
	VERNEUIL.
Clinique chirurgicale.....	{ LE FORT.
	{ DUPLAY.
	{ LE DENTU.
Clinique ophtalmologique.....	PANAS.
Clinique des voies urinaires.....	GUYON.
Clinique d'accouchements.....	{ TARNIER.
	{ PINARD.

Professeurs honoraires : MM. SAPPEY, HARDY, PAJOT et REGNAULD.

Agrégés en exercice.

MM.	MM.	MM.	MM.
BALLET.	FAUCONNIER.	MAYGRIER.	REYNIER.
BAR.	GILBERT.	NÉLATON.	RIBEMONT-DESSAIGNE.
BLANCHARD.	GLEY.	NETTER.	RICARD.
BRISAUD.	HANOT.	POIRIER, Chef des tra-	ROBIN (Albert).
BRUN.	HUTINEL.	vauz anatomiques.	SCHWARTZ.
CAMPENON.	JALAGUIER.	POUCHET.	SECOND.
CHANTEMESSE.	KIRMISSON.	QUENU.	TUFFIER.
CHAUFFARD.	LETULLE.	QUINQUAUD.	VILLEJEAN.
DEJERINE.	MARIE.	REITTERER.	WEISS.

Secrétaire de la Faculté : M. PUPIN.

Par délibération en date du 9 décembre 1798, l'École a arrêté que les opinions émises dans les dissertations qui lui seront présentées doivent être considérées comme propres à leurs auteurs, et qu'elle n'entend leur donner aucune approbation ni improbation.

A LA MÉMOIRE DE MA MÈRE

RECONNAISSANCE ÉTERNELLE

A MON PÈRE

A MES SŒURS ET MON FRÈRE

A MON BEAU-FRÈRE

LE DOCTEUR IVAN STOICOFF

A MON PRÉSIDENT DE THÈSE ET TRÈS HONORÉ MAITRE

M. LE PROFESSEUR CHARCOT

MEMBRE DE L'INSTITUT

A M. LE DOCTEUR HANOT

PROFESSEUR AGRÉGÉ A LA FACULTÉ DE MÉDECINE

A M. LE DOCTEUR JUST CHAMPIONNIÈRE

CHIRURGIEN DE L'HOPITAL ST-LOUIS

A MES MAITRES DANS LES HOPITAUX

ÉTUDE CLINIQUE

SUR

L'ATHÉTOSE DOUBLE

INTRODUCTION

L'histoire de l'athétose double se confond dans son ensemble avec celle de l'hémiathétose et de la chorée chronique. Si cette maladie commence à être connue aujourd'hui au point de vue clinique, il en est tout autrement au point de vue anatomo-pathologique. De plus la valeur des observations publiées jusqu'à ce jour est très inégale : certaines sont incomplètes, d'autres ne se rapportent que très imparfaitement à des cas de vraie athétose double.

L'athétose double est une affection habituellement primitive, caractérisée par des mouvements involontaires spéciaux, généralisés à presque tout le corps, mais affectant plus particulièrement les extrémités des membres supérieurs et inférieurs et les deux côtés de la face. Elle apparaît le plus souvent chez des imbéciles et dans ce cas elle est congénitale ou remonte à la première enfance, beaucoup plus rarement elle débute dans l'âge adulte.

Dans les deux faits, l'étude des antécédents est très obscure et ne fait pas reconnaître la préexistence d'une paralysie motrice ; des convulsions et des attaques apoplectiques ont été signalées.

Les mouvements athétosiques sont moins violents que dans l'hémiathétose et sont moins sensibles quand le malade est à l'état de repos ; leur intensité s'accroît au moment des actes volontaires ou des impressions morales.

Ces mouvements occupent toujours les doigts des deux mains, les poignets et quelquefois la racine des membres, presque toujours aussi les orteils des deux pieds et sont toujours moins marqués aux pieds qu'aux mains. La participation de la face aux mouvements involontaires est excessivement frappante, car tous les muscles sont pris et se contractent ensem-

ble ou isolément. De là des grimaces les plus variées et les plus bizarres, des sentiments impulsifs, le rire, la douleur, l'admiration, etc.

La langue est également prise et à la suite des spasmes et des contractions finissent par altérer la parole, qui est lente, confuse, saccadée, comme si chaque mot était le résultat des efforts.

La volonté n'a guère plus de pouvoir pour arrêter tous les mouvements athétosiques, accompagnés des spasmes, des raideurs et des contractions.

Le sommeil seul les suspend.

Clay Schaw, en Angleterre, fut un des premiers à signaler ces diverses particularités et à insister principalement sur l'état mental des malades atteints de l'athétose double qu'il appelle par cette raison : *Imbecility with ataxia*. Dans ces dernières années seulement de nombreux travaux ont paru sur ce sujet, en Europe et en Amérique. Il nous a paru qu'on pourrait encore trouver à dissenter sur cette question intéressante. Aussi désireux de contribuer pour notre modeste part à l'étude clinique de cette maladie, nous avons cherché, sur le conseil de M. le professeur Charcot, si l'athétose double est une entité morbide, autonome, indépendante ou un syndrome, qui, suivant l'opinion de M. Audry, l'un des auteurs qui ont apporté la plus importante contribution à l'étude de cette maladie en général (1), peut s'observer dans les affections cérébrales, dans les maladies de la moelle, dans les névrites périphériques, dans les névroses par exemple.

Il nous fallait pour cela des documents à la fois cliniques, anatomo-pathologiques et statistiques.

Nous avons eu l'occasion l'an dernier, grâce aux immenses ressources cliniques de l'hospice de la Salpêtrière, d'observer un certain nombre de ces cas et de pouvoir les comparer avec les nombreuses affections, qui présentent avec elle une certaine ressemblance telles que : les chorées, la maladie de Friedreich, les tics, la sclérose en plaques, la paralysie agitante, la maladie de Little, divers tremblements, etc...

Aussi encouragé par les conseils de notre éminent maître, avons-nous pris ce sujet, pour en faire l'objet de notre thèse.

Notre travail se bornera à l'étude clinique de l'athétose double. Nous étudierons la symptomatologie dans un premier chapitre. La marche, durée, terminaison, pronostic et traitement formeront le second, un troisième sera consacré au diagnostic, enfin le quatrième traitera l'étiologie, pathogénie et anatomie pathologique.

Mais avant de commencer cette étude, qu'il nous soit permis d'exprimer toute notre reconnaissance à nos maîtres, qui nous ont honoré de leur bien-

(1) Audry, *L'athétose double et la chorée chronique de l'enfance*. Paris, 1892 (J.-B. Baillière).

veillante attention et nous ont mis à même de profiter de leurs leçons, et des sages conseils de leur expérience.

M. le professeur Charcot a bien voulu accepter la présidence de cette thèse dont il m'avait déjà inspiré le sujet ; c'est pour moi un agréable devoir de le remercier ici de la bienveillance qu'il m'a toujours témoignée. Puissent ses savantes leçons de chaque matin avoir laissé dans notre esprit une empreinte durable !

Je prie mon excellent maître M. Hanot de vouloir bien agréer l'assurance de mon respect et de mon entier dévouement, pour ses précieux conseils et toutes les preuves de bienveillante sympathie, dont il m'a comblé dès le début de mes études.

Que notre maître M. Just Championnière, veuille bien accepter toute notre reconnaissance. Nous n'oublierons jamais ses excellentes leçons où nous avons puisé pendant deux ans les principes de la bonne chirurgie.

Que nos maîtres dans les hôpitaux, MM. les professeurs Potain et Tillaux, MM. Troisier, Bar, Comby, Faisans, Bonnaire, de St-Germain, Marie et Babinski, nous permettent de leur témoigner combien nous leur sommes reconnaissant pour toute la bienveillance et l'intérêt qu'ils nous ont toujours montrés.

Je prie aussi M. Bourneville de recevoir mes bien sincères remerciements pour l'obligeance qu'il a mise à nous donner ses pièces anatomo-pathologiques et nous ouvrir son riche service de Bicêtre.

Nous adressons encore tous nos remerciements à M. Georges Guinon qui nous a guidé plus d'une fois de ses bons conseils et en particulier pour la rédaction de ce travail.

M. le D^r Parinaud nous a souvent aidé de ses bonnes leçons à la Salpêtrière et dans sa clinique des maladies des yeux. Nous le remercions bien sincèrement.

Que MM. les D^{rs} Gilles de la Tourette, Huet, Blocq, Sollier, Parmantier, J.-B. Charcot (Interne des hôpitaux) nous permettent de leur exprimer le bon souvenir que nous garderons toujours de leurs excellentes relations.

Historique.

Avant d'exposer l'état actuel de nos connaissances sur l'athétose double, nous rappellerons très brièvement les phases principales par lesquelles a passé l'histoire de cette maladie. C'est depuis vingt ans seulement que l'athétose double a pris une place dans le cadre nosologique.

En 1872, Clifford Albutt (1) publia la première observation d'athétose double citée dans les livres classiques. Un an plus tard Purdon (2) relate en quelques mots l'histoire d'un tailleur de 54 ans atteint d'athétose double. Mais à Clay-Schaw (3) revient tout l'honneur de la première description clinique de la maladie.

En 1873, il faisait paraître dans *Saint Bartholomew's hospital Reports*, un mémoire qui mérite l'analyse en raison de son importance clinique.

« Avant de lire la description d'Hammond, dit-il, j'avais remarqué une classe particulière, mais limitée, d'imbéciles qui se ressemblent étroitement par leur aspect et les particularités du jeu de certains groupes musculaires. Les symptômes dont sont atteints ces imbéciles qui comprennent des personnes des deux sexes sont congénitaux ou surviennent immédiatement après la naissance ».

Clay-Schaw rappelle la définition et la description des mouvements involontaires données par Hammond et Gairdner, mais ceux-ci n'ont pas signalés les mouvements des muscles de la face, du cou et de la tête, mouvements très marqués chez les malades de Clay-Schaw, qui note en passant, la possibilité de l'hypertrophie musculaire au niveau du bras et du cou.

Il sépare les athétosiques doubles des choréiques chroniques, tant au point de vue clinique que psychique. Enfin l'auteur anglais croit à l'existence d'une lésion cérébrale, toujours la même, et conseille de chercher, le cas échéant, du côté de la portion cervicale de la moelle, du noyau de la septième paire et du corps strié.

Avec Clay-Schaw commence la première période de l'athétose double ; remarquable par le manque d'autopsie et pendant laquelle les auteurs faisaient des hypothèses différentes sur la nature de la maladie, d'après les signes très frappants que présentaient leurs malades.

(1) Clifford Albutt, *Case of athetosis* (Medical Times, 1872).

(2) Purdon, *Case of athetosis* (British Med. Journal, 1873).

(3) Clay-Schaw, *On athetosis, or imbecility with ataxia* (Saint-Bartholomew's hospital Reports, 1873).

Trois ans après la publication du mémoire que nous venons d'analyser, Rosenbach (1) publie un cas d'ataxie présentant des mouvements involontaires des quatre extrémités. Il insista sur ce phénomène anormal et déclara que la maladie d'Hammond n'est pas une entité morbide correspondant à un type anatomique, mais bien un phénomène qu'on retrouve au cours de diverses maladies. Il a voulu même supprimer ce nom athétose et le remplacer par un terme comme celui de « *spielende finger* » ou « *spielende phalangen* » (jeu des doigts ou jeu des phalanges).

Oulmont (2), en 1878, envisagea la question en France pour la première fois et déclara que Rosenbach a décrit comme mouvements athétosiques des troubles moteurs qui ne méritent pas ce nom.

A la même époque parut un travail de Julius Dreschfeld (3) dont les conclusions concordèrent avec celles d'Oulmont et Charcot.

Signalons en passant Berger (4) en Allemagne, Beach (5) en Angleterre, Pollak (6) en Autriche-Hongrie et Grasset (7) en France, qui ont presque à la même époque signalé des cas d'athétose double.

En 1881, Seeligmuller (8) fait paraître dans les *Schmidt's Jahrbücher*, une revue sur l'athétose double, dans laquelle est résumée l'histoire contemporaine de l'athétose double. Voici en résumé sa manière de voir de cette maladie :

L'athétose double se différencie de l'hémiathétose :

1° Parce qu'elle est une affection primitive, congénitale ou survenue dans un âge très peu avancé ;

2° Parce qu'elle prend les deux côtés du corps ;

3° Parce que les mouvements sont beaucoup plus faibles, souvent intermittents et ne surviennent qu'à l'occasion des actes volontaires.

Au point de vue étiologique et symptomatologique, la description de Seeligmuller ne diffère guère de celle de Clay-Schaw et Oulmont. Les conclusions de l'article sont que l'athétose double a probablement une origine cérébrale, comme en témoigne sa fréquence chez les idiots, et que les descriptions de Rosenbach et Berger qui tendraient à faire admettre possibilité d'un point de départ médullaire devront être confirmées à l'avenir par des autopsies soigneuses.

(1) Rosenbach, *Ist man berechtigt den Athetose...* (Arch. f. Path. Anat. and. Phys. 1877).

(2) Oulmont, *Etude clinique sur l'athétose* (Thèse de Paris, 1878).

(3) Dreschfeld, *Sur quelques cas d'athétose* (Revue de méd. et chir., 1878).

(4) Berger, *Real. Encyclopädie der gesamten Heilkunde*, 1880.

(5) Beach, *On cases of Athetosis* (The British med. Journ., 1880).

(6) Pollak, *Ein Fall. von angeborener spastischer spinal Paralyse und beseitiger Athetose* (Berl. klin. Woch., 1880).

(7) Grasset, *Localisation dans les maladies cérébrales*, 1880.

(8) Seeligmuller, *Über Athetose* (Schmidt's Jahrb., 1881).

En 1882 et 1884, Greidenberg (1) en Russie, Warner (2), R. Mitchell (3), Ross (4), Sharkey (5) et Barss (6) en Angleterre, publient des cas d'athétose double.

Richardière (7), reprenant dans sa thèse l'étude des scléroses cérébrales, était obligé de discuter la nature de l'athétose double, l'auteur a vu dans l'athétose double l'expression symptomatique de la sclérose cérébrale.

Avec Kurella (8), en 1887, commence la seconde période de l'athétose double, l'auteur a donné la relation d'un cas dans lequel il a pu pratiquer l'autopsie qui serait la première et qui marque une nouvelle phase dans l'histoire de l'athétose double.

La nécropsie révéla des foyers de pachyméningite et des lésions corticales des hémisphères.

Un an après J. Putnam (9) est appelé incidemment à parler de l'athétose double, dit avoir observé trois cas d'athétose double calqués pour ainsi dire les uns sur les autres et dont l'un est mort.

A l'autopsie le cerveau parut normal, l'examen microscopique d'une partie de la moelle ne décéla aucune trace d'une dégénérescence descendante.

L'année même où Putnam fait connaître le résultat de l'autopsie de son cas, Déjerine et Sollier (10) publient une observation avec autopsie. C'était un fait classique comme symptômes, qui relevait de lésions différentes de celles rencontrées par Kurella. Il existait, en effet, des anomalies au niveau des circonvolutions, de l'asymétrie dans les hémisphères, le cervelet et le bulbe.

Massalongo (11) dans un mémoire fort complet et fort important traite la question à tout point de vue : nous y trouvons quatre observations des plus intéressantes, car les trois premiers malades sont frères et sœur et le quatrième a lui-même un père qui menace de devenir athétosique à son tour. Nous trouvons aussi dans le même mémoire, très nettement et très juste-

(1) Greidenberg, *Novi sluchai atetosi* (Wratch. St-Petersb., 1882).

(2) Warner, *Cases of athetosis* (Brain, 1881).

(3) R. Mitchell, *Athetosis and athetoid movements in the insane* (Edinb. med. Journal, 1882).

(4) Ross, *On the spasmodic paralyses of infancy* (Brain, 1882).

(5) Sharkey, *An unusual case of athetosis* (Brain, 1885).

(6) Barss, *A case of bilateral athetosis* (Med. Times, 1885).

(7) Richardière, *Etude sur les scléroses encéphaliques primitives de l'enfance* (Thèse Paris, 1885).

(8) Kurella, *Athetosis bilateralis* (Centr. alb. f. Nerv., 1887).

(9) J. Putnam, *Boston med. and surg. Journal*, 1888.

(10) Déjerine et Sollier, *Premier cas d'autopsie d'athétose double datant de la première enfance* (Bull. soc. anat., 1888).

(11) R. Massalongo, *Dell'atetosi doppia* (Collez Italiana di Letture sulla Medicina, série V, n° 3). *Contribuo alla fisio-pathologica dei tremori. Ancora sull'atetos doppia* (Rivista di scienze Mediche, 1890).

ment exposé, le tableau clinique de l'athétose double, nous trouvons l'énumération des signes qui séparent l'athétose double de la sclérose en plaques, de l'ataxie locomotrice, de la maladie de Friedreich et de la chorée de Sydenham.

Enfin l'auteur cherche à se faire une opinion sur la pathogénie de l'athétose double.

Il ne cite que les deux autopsies de Kurella et de Déjerine et Sollier et déclare que l'hémiathétose n'est qu'une hémichorée mitigée, et que d'autre part on est en droit d'établir le même parallèle entre l'athétose double et l'hémiathétose, qu'entre la chorée et l'hémichorée. L'athétose double dérive d'une affection primitivement cérébrale et secondairement spinale, c'est une affection cérébro-spinale.

Les lésions qui peuvent être variées et appartenir à la pachyméningite, à l'atrophie cérébrale, probablement aussi à la sclérose, s'installent d'abord au niveau des points les plus élevés des fibres motrices des circonvolutions, puis descendent sous forme de lésions secondaires le long des faisceaux pyramidaux et gagnent ainsi la moelle. La sclérose descendante expliquerait les contractures et l'exagération des réflexes.

Depuis cette époque, les travaux sur ce sujet se sont succédés et se sont multipliés :

Bourneville et Pilliet (1) ont fait paraître dans les *Archives de neurologie*, un travail sur l'athétose double. Nous y trouvons signalée nettement pour la première fois l'existence d'une forme particulière de mouvements volontaires que l'on rencontre assez souvent au cours de l'athétose double. Dans la première partie des actes (du point de départ de ceux-ci à la préhension des objets) apparaissent des mouvements choréiformes très prononcés, puis ces derniers disparaissent presque complètement, du moment où les objets sont saisis jusqu'à leur arrivée vers le but indiqué.

Blocq et Blin (2) dans un article de la *Revue de médecine* insistent sur quelques symptômes un peu particuliers dont leur malade était atteint, sur les mouvements de la langue et son hypertrophie. La thèse de Huet (3) sur la chorée chronique contient deux cas d'athétose double. On y relève la description d'un certain nombre de symptômes, entre autres la raideur dans les mouvements involontaires, la démarche, la parole chez les athétosiques doubles.

Schaede (4) de Strasbourg, dans sa thèse récente sur l'athétose, déclare que l'athétose double appartient à l'athétose idiopathique et dépend sou-

(1) Bourneville et Pilliet, *Deux cas d'athétose double avec imbécillité* (Arch. de neur., 1888).

(2) Blocq et Blin, *Note sur un cas d'athétose double* (Rev. de méd., 1888).

(3) Huet, *De la chorée chronique* (thèse 1889).

(4) Schaede, *Ueber Athetose* (Strash. Med. Fak. Inaug. Diss., 1889).

vent de l'atrophie cérébrale, mais on est obligé, en raison de l'observation de Barss, de convenir qu'elle peut succéder à des troubles cérébraux et distinguer ainsi dans l'athétose double la forme symptomatique et la forme idiopathique. Enfin l'auteur sépare volontiers de l'athétose les mouvements involontaires des orteils et des doigts qu'on voit quelquefois chez les ataxiques.

Tout récemment Audry reprenant la question s'est attaché au point de vue pathogénique à la théorie suivante :

L'athétose double n'est qu'un symptôme et ce symptôme peut s'observer dans l'ataxie, les névrites périphériques, dans l'hystérie.

L'auteur a rassemblé, dans sa monographie très complète, tous les documents relatifs à l'athétose double.

Enfin les dernières indications bibliographiques que nous pouvons donner sont les suivantes :

Deux communications ont paru au *Congrès des médecins américains*, 28 septembre 1891 (sur des cas d'athétose double avec autopsie. J. W. Putnam et d'athétose double par W. Osler).

Notre très honoré maître, M. le professeur Charcot, a consacré à l'étude de cette maladie deux leçons au mois de mars 1892, il a montré un certain nombre de malades, qui présentaient tout le tableau symptomatique de l'athétose double. Nous ferons à ces leçons de nombreux emprunts.

CHAPITRE PREMIER

Symptomatologie.

§ 1. — *Mouvements athétosiques.*

Le début de l'athétose double est habituellement lent, progressif, insidieux et le plus souvent ne peut être rattaché à une cause occasionnelle apparente ; cependant, quoique le fait soit rare, la maladie est quelquefois précédée par des attaques convulsives plus ou moins répétées (cas de Bourneville et Pilliet (1), Ross (2), Delhomme (3), observation personnelle n° 4).

C'est précisément en s'appuyant sur les convulsions initiales accompagnées de délire et de fièvre, que Massalongo assimile les processus créateurs de l'athétose double congénitale aux poliencéphalites de Strümpell.

Au moment de la naissance et surtout de la première enfance, on voit le petit malade, athétosique de demain, se développer très mal, parler difficilement ou même pas du tout, trainer les membres inférieurs raidis, presque comme dans la maladie de Little. A tous ces symptômes viennent bientôt s'ajouter les mouvements athétosiques de la face et des quatre membres. Mais les premières manifestations de l'athétose double sont tantôt les troubles moteurs, tantôt les troubles intellectuels qui s'offrent à l'attention de l'entourage et de l'observateur.

On peut observer des modes de début encore plus exceptionnels. Ainsi chez le malade de Greenless (4) une paralysie généralisée et subite marque le début de la maladie. Chez le malade de Hughes (5), elle survint après un accident de chemin de fer, dans le cas d'Ollivier (6), à la suite d'une chorée de Sydenham.

Massalongo fait remarquer avec raison qu'il est excessivement rare de trouver l'athétose double généralisée d'emblée ; elle s'installe habituel-

(1) Bourneville et Pilliet, *Deux cas d'athétose double avec imbécillité* (Archives de neur., 1888, pages 386-405).

(2) Ross, *On the spasmodic paralyses of infancy* (Brain, 1882).

(3) Delhomme, *Contribution à l'étude de l'atrophie cérébrale infantile* (Thèse de Paris, 1882).

(4) Greenless, *Notes on a case of athetosis associated with insanity* (Brain, 1887).

(5) Hughes, *A unique case of bilateral athetosis* (Weekly m. Rev. St-Louis, 1887, XV, pages 561-566).

(6) Ollivier, *Chorée et athétose double* (Leçons cliniques sur les maladies des enfants, 1889, page 165).

lement lentement et envahit progressivement les diverses régions de la face, des membres supérieurs et inférieurs et du tronc, en commençant par les uns ou par les autres. Plus rare est le mode de début dans lequel les mouvements, d'abord limités à un seul côté du corps, mettent ensuite un temps plus ou moins long à gagner l'autre côté. Deux beaux exemples de développement lent et progressif nous sont fournis par Greidenberg (1), Blocq et Blin ; le malade de Greidenberg eut le bras droit atteint à huit ans, le bras gauche à quatorze ans. Dans le cas de Blocq et Blin, recueilli dans le service de notre maître M. le professeur Charcot, les mouvements limités d'abord au bras gauche (quatre ans) passant au bras droit quatre ans plus tard (sept ans) et n'envahirent les membres inférieurs qu'à seize ans ; enfin l'articulation des mots devint impossible vers l'âge de trente ans.

I. DESCRIPTION DES MOUVEMENTS.

Face. — Les muscles les plus souvent atteints sont : les risorius, les zygomatiques, l'orbiculaire des lèvres, les buccinateurs, le transverse du nez, les élévateurs de la lèvre supérieure et du nez, puis les occipito-frontaux, les sourciliers et les orbiculaires des paupières. Il est très rare que l'athétose siège d'un seul côté de la face, comme cela est arrivé, dans les faits de Barrs (2) et de Leube. Dans les cas de Charcot et Huet, Kurella (3), les mouvements athétosiques étaient limités à la partie inférieure de la face.

En général ce sont les muscles de la région faciale inférieure qui entrent en jeu avec le plus de fréquence et le plus de violence. Ricci..., un des malades de Massalongo (4), présentait même des mouvements des oreilles.

Nous trouvons les mouvements de la face, signalés presque dans toutes les observations bien prises et nous partageons l'opinion de Massalongo qui croit qu'ils sont constants. Cependant dans les cas de Dreschfeld, Oulmont, Warner etc... les auteurs affirment très nettement qu'il n'existe chez leurs malades aucune trace d'anomalie du masque facial. Il est des observations qui sont muettes à cet égard.

Clay Schaw (5) a fort bien observé et étudié ces convulsions faciales :

« Les mouvements de la face, dit-il, sont vraiment extraordinaires et donnent naissance à des expressions variées, les plus fréquentes étant celles

(1) Greidenberg, *Novi sluchai atetosi* (Vratch. St.-Pétersb., 1882, III, p. 657).

(2) Barrs, *A case of bi-lateral athetosis* (Med. Times and Gaz. Lond., 1885, I, page 144).

(3) Kurella, *Athetosis bilateralis* (Centralblatt f. Nervenhe., 1887).

(4) Massalongo, *Dell'atetosi doppia* (Collezione italiana di letture sulla medicina. Série V, n° 3).

(5) Clay Schaw, *On athetosis or imbecility with ataxia. Six cases* (St. Barth. Hosp. Rep. Lond., 1873, page 130).



ATHÉTOSE DOUBLE
CONTRACTION DES MUSCLES DE LA FACE
A L'OCCASION DE LA PAROLE

V^{re} BABÉ & C^{ie}
ÉDITEURS

d'un large rire, dû au spasme des rétracteurs des angles de la bouche, des risorius, des zygomatiques, des fibres inférieures de l'orbiculaire des paupières qui élèvent légèrement la paupière inférieure, pendant que le front se ride..... Puis à cette expression succède celle d'un calme relatif produite par le relâchement de ces muscles ; mais l'empreinte de leurs ondulations se marque par des rides qui vieillissent la figure. On voit se produire sous les yeux l'aspect de l'étonnement et du chagrin ; seulement il ne semble pas qu'il existe d'émotions correspondantes à celles que paraît dénoter le jeu de certains groupes musculaires, car ces mouvements sont très passagers..... Des expressions de physionomie diverses et ne répondant à aucun sentiment réel peuvent aussi s'observer chez les paralytiques généraux qu'on croirait souvent chagrins, alors qu'ils n'éprouvent rien de semblable ». Oulmont (1) dépeint ainsi les mouvements de la face : « Un fait rare dans l'hémi-athétose et qui paraît beaucoup plus fréquent dans l'athétose double, c'est la participation de la face aux mouvements involontaires. Ce sont des contractions isolées, indépendantes, de tous les muscles de la face, risorius, zygomatique, orbiculaire des lèvres ou des paupières, occipito-frontal etc... De là, des grimaces qui représentent toutes les variétés des sentiments expressifs ; chez l'un des malades, c'est le rire ; chez l'autre le découragement ou bien encore l'admiration, la curiosité ».

En effet, lorsqu'on regarde les photographies des malades de Clay Schaw, Massalongo, Greidenberg, Hughes, Audry, etc... les expressions sont frappantes.

La face nous est présentée, par l'influence des grimaces, ou des sentiments provoqués, sous les expressions les plus bizarres et les plus variées. Les plus fréquentes sont celles d'un large rire, mais il n'est pas très rare de voir le chagrin, le découragement, l'admiration, la douleur et le dédain, même la curiosité se peindre sur les traits.

Ces mouvements et expressions n'étant pas commandés par la volonté du malade se succèdent de la manière la plus illogique et irrégulière sans qu'il s'en rende compte. Mais au milieu de tous ces jeux de physionomie bizarres, inattendus, hors de tout rapport avec l'idée qui remplit momentanément le cerveau du malade, celui-ci peut cependant arriver à extérioriser sur son visage d'une façon à peu près compréhensible une pensée, un désir et suppléer ainsi dans une certaine mesure, lorsque cela est nécessaire, au trouble de l'articulation des mots.

Clay Schaw et Massalongo ont remarqué que la face présente souvent des rides au niveau des régions musculaires agitées par les mouvements anormaux sans cesse répétés ; un de nos malades est typique sous ce rapport. Voici son observation :

(1) Oulmont, *Athétose* (Thèse de Paris, 1873).

OBSERVATION I (Personnelle. Inédite). — *Athétose double, datant de l'enfance, occupant la face et les quatre extrémités.*

E. C..., 48 ans, conducteur de bestiaux, entre à l'hospice de la Salpêtrière, le 10 octobre 1890, dans le service de M. le professeur Charcot.

Antécédents héréditaires. — *Père.* — Mort à 36 ans d'une fièvre typhoïde avec manifestations cérébrales.

Mère. — 76 ans, vit encore, n'a jamais eu de maladies nerveuses. Deux frères bien portants, une sœur également en bonne santé. Pas de consanguinité.

Du côté paternel. — Son père était fils unique, ni lui ni sa mère ne connaissent les antécédents, *Du côté maternel.* — Deux oncles bien portants et cinq tantes qui n'ont jamais eu de maladies nerveuses. Une de ces tantes est morte à la Salpêtrière, où elle était admise à l'asile des vieillards.

Antécédents personnels. — Le malade est né à terme, la grossesse a été bonne. Il n'a jamais eu de convulsions, pas de chorée, ni coqueluche.

Il a marché avant un an, marchait bien, paraissait intelligent, parlait aussi très bien et apprenait également assez bien. La mère qui a été interrogée dit n'avoir rien observé d'anormal, qu'il était comme tous les enfants.

À l'âge de 7 ans la mère a remarqué que l'enfant devenait maussade, capricieux, pleurnicheur. En même temps sans cause connue, sans convulsions (la mère ne se rappelle même pas qu'il eût de la fièvre), le malade se mit peu à peu à faire des petits mouvements, des grimaces, à avoir de la difficulté à parler et devint raide. Cet état ne changea plus, et ne fit au contraire qu'augmenter petit à petit. Il a été obligé de cesser ses occupations, le médecin à cette époque lui fit mettre de côté les livres, les gros ouvrages manuels et ordonna le travail avec des petits instruments légers pour le distraire. Comme traitement il eut des bains froids, mais sans résultat. Au bout de quelque temps les mouvements des membres ont augmenté au point que le malade ne peut plus tenir rien dans les mains. On lui faisait conduire les bestiaux pour l'occuper.

Etat actuel. — Le malade est plutôt de taille grande que moyenne, il est robuste, assez fort. Tendance à l'obésité.

Pas d'asymétrie crânienne, tête bien conformée, palais normal, dentition bonne, intelligence conservée.

Membres supérieurs. — Assis sans bouger, quand on dit au malade de se tenir tranquille sur sa chaise on voit que cela est impossible et que tout son corps est animé de petits mouvements de peu d'amplitude. Le malade est bien assis, il laisse reposer ses mains sur ses genoux. Ce sont surtout les doigts qui se meuvent. Ils ne sont pas fléchis, il n'y a pas de déformation permanente, pas de luxation ni de subluxation des phalanges, ils sont dans l'extension, se lèvent et s'abaissent alternativement, assez vite, comme s'il jouait du piano, les uns après les autres.

Le malade fait très peu de mouvements du poignet. De temps en temps quelques secousses de l'avant-bras et du bras. Les épaules se lèvent et s'abaissent

et le tronc fait des mouvements de torsion soit à droite soit à gauche. La tête qui est serrée entre les épaules tourne de temps en temps aussi.

Membres inférieurs. — On voit le même phénomène se produire dans les membres inférieurs. Le malade étant même chaussé on voit que les doigts de pied exécutent des mouvements. L'extension est plus fréquente aux gros orteils, aux quatre autres la flexion ; ils se fléchissent soit dans toutes leurs articulations, soit isolément dans leur articulation avec le métatarse ou même dans celle de la première avec la seconde phalange. Même lenteur, même exagération des mouvements qu'aux doigts, les uns par rapport aux autres, manifeste surtout entre les gros orteils et les quatre derniers, mais moins de rapidité dans la succession des mouvements. Ceux-ci persistent plus ou moins longtemps surtout pendant la marche dans laquelle les orteils fléchis vers le sol à angle droit opposent à la progression un obstacle considérable.

Comme le poignet participe aux mouvements des doigts, le *tarse* et l'articulation tibio-tarsienne accompagnent aussi les mouvements des orteils. C'est tantôt une circumduction très lente de la pointe du pied produite par le jeu de l'articulation médio-tarsienne, une inclinaison variable sur le bord externe ou interne.

Pas de pied-bot varus ni valgus.

Mouvements très limités des cuisses et des jambes.

Face. — Ce qui frappe en premier lieu chez le malade, c'est son expression de visage. En bien le regardant on voit que deux expressions se succèdent et se remplacent. Tantôt c'est l'étonnement, l'hébètement, et tantôt c'est l'anxiété avec souffrance. Le visage est creusé de rides profondes. Le côté gauche est plus relevé que le côté droit (Pl. IX et X).

Bouche pleurarde, toujours ouverte, sillons naso-labiaux, relevés et profondément creusés. Le nez épaté à ses ailes relevées comme quelqu'un qui fait un effort pour retenir l'expiration, narines dilatées.

Front étroit, fuyant, ridé, les muscles du cuir chevelu avec ceux du front se contractent souvent, ce qui augmente l'expression d'anxiété surtout quand les sourcils se lèvent ; quelques mouvements de la face qui accentuent l'expression générale surtout dans la bouche. Pas de mouvements des paupières, mais par moment une sorte de crise de mouvements très courts, de durée de 5 à 6 secondes.

Parole. — En le faisant parler on voit immédiatement une série de grimaces se produire comme s'il faisait un effort énorme pour ouvrir la bouche. Les sillons se creusent davantage, les rides se prononcent, il fait un mouvement de bouche, mouvement qui se propage à tout le corps, mouvements des épaules, des avant-bras, les doigts se meuvent plus vite et plus fort, les membres inférieurs également et après cet effort général on obtient seulement la réponse.

La parole sort de sa bouche comme s'il lui fallait un grand effort pour l'en arracher. Elle n'est pas saccadée, elle est brouillée à cause de la raideur et du mouvement involontaire de la langue, mal articulée, nasonnée, mal sonnante, parce que tous les muscles de la bouche, ceux qui tapissent la caisse de résonnance

sont raides. C'est le type de la parole d'un individu qui a tout ce qui concourt à former l'appareil servant à la parole dans un état de raideur, de tension.

Il tire la langue hors de la bouche mais accomplit pour cela un effort considérable de tout le corps. Seule dans la bouche la langue exécute les mouvements les plus divers, il la pousse tantôt à droite tantôt à gauche, l'applique au palais, où l'abaisse vers l'arcade inférieure, la creuse en gouttière, etc...

Le malade a tout le temps une sorte de cornage (une inspiration retenue et poussée avec force) qui tient à ce que les muscles de la glotte sont contracturés, ou bien simplement un mouvement brusque d'inspiration et d'expiration. Ce cornage augmente à chaque mouvement intentionnel, à chaque effort ou même seulement lorsque le malade est simplement émotionné.

Station debout. — Dans la station debout on voit se produire les mêmes mouvements que dans la position assise, avec plus d'amplitude : flexion et extension, adduction et abduction des doigts de la main. Mêmes phénomènes aux pieds : de temps en temps il fléchit sur ses genoux.

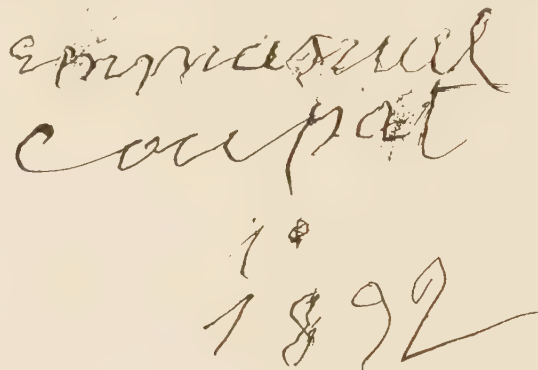


FIG. 4.

Marche. — Très particulière, il écarte un peu les bras du corps, les étend en avant, les genoux légèrement fléchis, à plat sur les pieds. Pas de steppage, il lève bien les pieds, et fait des petits pas très pressés, courts, ce qui est dû à ce que les cuisses sont raides et fléchies sur le bassin, les jambes au contraire se plient bien. Pendant tout ce temps les orteils ne cessent de mouvoir. Le malade marche plus facilement étant déshabillé et nu-pieds que chaussé, la marche ne paraît pas être influencée parce qu'on le regarde.

Écriture. — Quand on le fait écrire (il sait signer son nom) il se raidit d'abord, fait des grimaces bizarres et effrayantes, les mouvements qui existent à l'ordinaire augmentent d'intensité, le corps se tortille, le bras fait de grandes oscillations, les mouvements athétosiques des doigts deviennent plus forts. Cependant il ne laisse jamais tomber la plume ; en même temps le visage se contracte, la bouche également jusqu'à laisser sortir la langue ; la tête tourne, il fait un effort général énorme et tout ce tableau se répète à chaque lettre (V. la fig. 4). Dans les mouvements intentionnels, comme par exemple pour prendre un objet et le porter à sa bouche, le bras est animé de petits mouvements

involontaires, il saisit brusquement l'objet, les doigts s'étendent mais ne lâchent pas, le pouce faisant office de crochet. Pour le porter à la bouche la direction est assez bien conservée, les mouvements difficiles à cause de la raideur, la tête baisse, avance vers l'objet, mais on voit augmenter en approchant au but des mouvements de tout le corps. Le mouvement du bras lui-même est lent comme s'il était obligé de vaincre une résistance.

La tête est rentrée dans les épaules et raide.

Cou gros, court, raide, on sent que les muscles sterno-cléido-mastoïdiens sont hypertrophiés. Thorax assez bien conformé.

Pas d'atrophies ni d'hypertrophies des membres ou des muscles excepté des sterno-cléido-mastoïdiens. Pas de scoliose, mais lorsque le malade se met à marcher, on observe un léger degré de lordose lombaire, le malade marche comme une femme enceinte. Pas de signes de Romberg, ses yeux ne peuvent pas rester fermés comme il voudrait à cause des mouvements involontaires de fermeture et d'ouverture des paupières.

Examen des yeux fait le 25 octobre 1890 par M. le Dr Parinaud. Pas de troubles oculaires, pas de rétrécissement du champ visuel. Pas de nystagmus. Tous les mouvements des globes oculaires conservés, mais peu stables.

Oreilles assez grandes, bien ourlées, lobule pas adhérent. Sensibilité générale bien conservée. Pas de troubles trophiques. Réflexes des poignets normaux. Réflexes rotuliens difficiles à provoquer à cause de la raideur, existent cependant, ne semblent pas être exagérés.

Température normale.

Toutes les fonctions se font très bien chez C..... : poumons, cœur, reins, estomac sont normaux, l'appétit sexuel est conservé.

Pas de sucre ni d'albumine dans l'urine.

En même temps que ces grimaces bizarres de la face se produisent à l'extérieur, la langue remue continuellement dans la bouche ; elle roule sur le plancher, se renverse en arrière. Quelquefois elle n'exécute que des déplacements de peu d'étendue.

Ces mouvements involontaires, bien que peu manifestes à l'état de repos, alors que la face paraît complètement tranquille et calme, prennent une intensité assez grande lorsqu'on commande aux patients de tirer la langue ou d'ouvrir la bouche. En général les malades réussissent à la tirer en dehors de la cavité buccale, mais à peine est-elle tirée qu'on la voit agitée à droite, à gauche tordue sur elle-même et dans l'impossibilité de rester en place.

« Lorsque ces mouvements sont très marqués on peut la voir sortir ou rentrer alternativement comme la tête d'une tortue au dedans et au dehors de son écaille, ou comme une sangsue. »

Le malade de Massalongo qui prêtait à cette dernière comparaison s'efforçait de la repousser avec les mains.

Dans quelques cas, elle est le siège de mouvements si fréquents et si

violents qu'elle finit par s'hypertrophier et ne peut plus être contenue dans la cavité buccale. La description de Bloq et Blin est typique à cet égard. Notons en passant que cette hypertrophie ne s'observe jamais dans la chorée chronique.

On peut retrouver l'influence des émotions sur ces mouvements de la langue qui, comme nous venons de le dire, varient beaucoup d'intensité et aussi de rapidité, tout en restant le plus souvent assez lents. Kurella, par exemple, a noté dix-huit mouvements en avant et en arrière en une minute, Massalongo quatre seulement.

Membres supérieurs. — L'aspect du malade atteint d'athétose double est très frappant : les extrémités supérieures sont toujours bien plus fortement prises que les inférieures, les mains sont toujours atteintes et peuvent l'être seules.

Les mouvements tout en s'exécutant des deux côtés sont presque toujours plus prononcés d'un côté du corps. Les membres supérieurs sont touchés de bonne heure, souvent en même temps que la face, rarement auparavant. Au début ils commencent habituellement par les doigts, les mains et les poignets et moins fréquemment par la racine du membre. Ce sont ceux de l'athétose classique, hémiathétose d'Hammond, mouvements incessants des doigts avec impossibilité de maintenir ces parties dans la position, quelle qu'elle soit, où on cherche à les fixer.

Au premier abord les mouvements paraissent très compliqués, mais l'observation attentive permet d'en faire assez facilement l'analyse. Nombre d'auteurs se sont efforcés de les caractériser : « On dit qu'ils avaient une allure grotesque, irrégulière, involontaire, exagérée et puissante en apparence, qu'ils offraient quelque chose de spasmodique et de lent, rappelant de loin le péristaltisme des muscles de la vie organique » (Gairdner). Ils sont ondulants, glissants (Clay Schaw). On connaît enfin la comparaison classique qu'on a faite entre les mouvements des doigts athétosiques et ceux des tentacules du poulpe ou de l'anénome de mer (Gairdner) (1).

Les malades fléchissent et étendent les doigts malgré eux, ils les écartent et les rapprochent les uns des autres, tous les mouvements sont possibles. Le plus souvent étendus à toutes les articulations phalangiennes, ils siègent surtout à l'articulation du métacarpe avec les doigts. Les mouvements les plus frappants sont la flexion et l'extension alternatives, sans être véritablement rythmées, des doigts, d'où résultent des mouvements de fermeture et d'ouverture alternatifs de la main. Ainsi s'explique ce fait que les athétosiques ne peuvent tenir un objet dans leurs mains sans le laisser tomber. A ces mouvements de flexion et d'extension s'ajoutent ceux d'ab-

(1) Gairdner, *Athetosis* (British med. Journal, London, 1887).

et d'adduction qui font que lorsque la main s'ouvre les doigts sont en général fortement écartés les uns des autres et rapprochés au contraire lorsqu'elle se ferme. Les mouvements sont moins prononcés à la troisième articulation phalangienne qu'aux deux premières. Quant à l'abduction, elle répond habituellement à deux types : ou bien les doigts sont uniformément écarquillés, en forme de patte d'oie, ou bien le pouce étant isolé, les autres objets se divisent en deux groupes, formés l'un par l'index et le médius, l'autre par l'annulaire et le petit doigt et qui sont en abduction forcée l'un par rapport à l'autre. Dans cette série de contractions, les doigts jouissent d'une indépendance complète ; s'ils sont agités souvent par un mouvement d'ensemble, ils peuvent se mouvoir chacun séparément ; souvent aussi dans ces contractions isolées des doigts se produit cette sorte d'antagonisme qu'on vient de remarquer à propos de l'abduction entre les doigts innervés par le médius et ceux qu'innerve le cubital. L'index et le médius d'une part, l'annulaire et le petit doigt de l'autre forment des groupes qui se meuvent de préférence ensemble, et dans le même sens, mais isolément l'un de l'autre.

Les oscillations du poignet ont le même caractère que celles des doigts. Il peut se mouvoir dans tous les sens : flexion, extension, inclinaison alternative sur les bords radial et cubital, mais sur ce dernier de préférence. Lents comme ceux des doigts, mais moins étendus, se succédant sans régularité, ces mouvements font passer successivement la main par les positions les plus diverses. A côté de ces mouvements classiques, si l'on peut dire, on en peut observer une foule d'autres : mouvements de reptation (Clay Schaw), attitude de pouce simulant grossièrement le tremblement rythmé de la maladie de Parkinson (Huet) (1) (Audry) (2).

Si l'on cherche à analyser plus à fond les mouvements, on arrive aux résultats suivants : les muscles interosseux, dorsaux et palmaires sont atteints dans tous les cas avec une intensité variable, après viennent les fléchisseurs et les extenseurs des doigts long et court abducteurs du pouce, les muscles cubital antérieur et postérieur, les deux radiaux.

Les avant-bras et les bras et quelquefois même la racine du membre supérieur peuvent être également le siège de secousses involontaires, même au repos le plus absolu.

Clay Schaw a signalé, au niveau des avant-bras, des mouvements de flexion, d'extension, de pronation et de supination. Un des malades de Massalongo avait les bras tantôt rapprochés, tantôt écartés du thorax. Chez le patient de Kurella l'avant-bras placé d'abord fortement en abduction, dé-

(1) Huet, *De la chorée chronique* (Thèse de Paris, 1888-89).

(2) Audry, *Athétose double*, 1892.

crivait « un mouvement de rotation rappelant absolument celui qu'on fait en fermant une serrure aux ressorts rouillés ».

Membres inférieurs. — Dans les neuf dixièmes des cas les membres inférieurs sont également le siège de mouvements athétosiques. Cependant il existe un certain nombre d'observations dans lesquelles leur absence a été dûment constatée. Comme aux membres supérieurs les mouvements sont surtout prononcés vers les extrémités des membres, aux orteils et aux pieds.

Aux orteils, la flexion et l'extension dominent, tandis que l'abduction est rare ou peu prononcée. L'extension est plus fréquente aux gros orteils, aux quatre autres la flexion, ils se fléchissent soit dans toutes leurs articulations, soit dans leur articulation avec le métatarse, ou même dans celle de la première avec la seconde phalange. Même lenteur, même intensité des mouvements qu'aux doigts, même indépendance des orteils.

Comme le poignet participe parfois aux mouvements des doigts, l'articulation tibio-tarsienne accompagne aussi dans certains cas les orteils.

C'est tantôt une circumduction très lente de la pointe du pied, produite par le jeu de l'articulation médio-tarsienne, une inclinaison variable sur le bord externe ou interne avec prédominance de la position en varus, tantôt la flexion ou l'extension du pied sur la jambe, avec supériorité notable de l'extension. Ces mouvements comme ceux des orteils, ne sont ordinairement qu'une image atténuée de ceux de la main ou plutôt des deux mains : moins violents, souvent très affaiblis, ils sont presque à coup sûr fortement exagérés quand on ordonne aux malades d'exécuter un mouvement avec d'autres parties du corps (élévation des bras par exemple).

Un certain nombre d'auteurs ont rencontré des mouvements involontaires qui fléchissent les jambes sur les cuisses, les cuisses sur le bassin, et qui peuvent être d'une grande fréquence et d'une remarquable intensité. Ces mouvements ont quelquefois une légère allure de rotation. Nous parlerons plus loin de la démarche dans l'athétose double.

Cou et tronc. — La tête oscille lentement sur le cou, en avant, en arrière, ou latéralement, souvent on observe des mouvements de flexion, d'extension et de latéralité, qui peuvent du reste se combiner de diverses façons. Les mouvements des muscles de la tête, du cou et de la face sont très marqués, dit Clay Schaw, et ressemblent par leurs caractères à ceux des avant-bras et des doigts. Ils consistent en une protection légère de la tête en avant et en haut d'un côté, et avec la rétraction en bas de l'autre côté.

On peut rencontrer le haussement des épaules, produit par les contractions spasmodiques des trapèzes.

Dans quelques faits on a observé que l'athétose s'est étendue au tronc.

Nous trouvons dans les observations de Kurella (1) et Adersen, que les mouvements peuvent atteindre un degré d'intensité extrême : contractions excessivement violentes tordant le tronc dans toutes les positions et amenant des ecchymoses malgré un lit matelassé (Adersen) (2). Dans la position assise, on a noté des mouvements antéro-postérieurs et de circumduction du tronc (Massalongo).

Un de nos malades (obs. 4) présentait quelques troubles de la déglutition et de la respiration, que nous n'avons pas trouvés signalés dans la plupart des autres observations. Ils consistaient principalement en ce que l'inspiration était, de temps en temps et principalement dans les efforts, rendue sifflante par la contraction spasmodique des muscles des lèvres et de la bouche. Du côté de la déglutition il arrivait de temps en temps au malade d'avaler de travers lorsqu'une contraction involontaire des muscles qui contribuent à cette fonction venait à en troubler le jeu. Il ne s'agit donc pas à proprement parler de troubles adhérents à la maladie elle-même mais n'étant que la simple conséquence des mouvements involontaires, par un mécanisme analogue à celui qui faisait que le malade cassait une assiette ou un verre qu'il tenait à la main, et rien de plus.

II. CARACTÈRES GÉNÉRAUX DES MOUVEMENTS ATHÉTOSIQUES.

Intensité. — Les mouvements athétosiques ne conservent pas toujours la même intensité, certaines conditions en augmentent la fréquence et l'étendue, d'autres au contraire produisent leur diminution, rarement leur cessation complète.

Lorsque les malades sont tranquilles et bien au repos, les mouvements diminuent de fréquence et d'intensité, jamais cependant au point de disparaître complètement pendant l'état de veille.

Rapidité. — Ces désordres moteurs peuvent être enregistrés scientifiquement par la méthode graphique ou la photographie instantanée. Un certain nombre d'auteurs se sont attachés à étudier la rapidité des secousses athétosiques. Warner (3) en Angleterre a proposé en 1883 « *un gantelet moteur* », qui inscrit les secousses indépendantes de chacune des articulations d'une des mains. Kurella en Allemagne s'est servi d'un chronomètre pour étudier les mouvements d'un de ses sujets. Chez un autre il a compté en une minute 33 mouvements d'élévation et d'abaissement de la mâchoire inférieure.

(1) Kurella, *loc. cit.*

(2) Adersen, *Bidrag til Kasuistiken af den « dobbelte atetose »*. *Hospitals ridende ; 3 dje Roekke*, IV, 1V^o, 49 (1886).

(3) Warner, *British med. Journal*, sept. 1883.

Mais en vérité il n'y a pas lieu d'attacher une grande importance aux résultats obtenus, car cette rapidité varie beaucoup suivant les sujets d'un moment à l'autre. Les impressions morales, les émotions qui augmentent l'intensité des convulsions n'accroissent cependant pas toujours la vitesse des mouvements et dans le cas de Kurella, les grimaces devenaient effroyables mais jamais n'augmentaient de fréquence.

Un fait très important à noter, c'est que les mouvements athétosiques s'exécutent toujours *sans aucunes espèces de rythme*. Absolument comme dans la chorée de Sydenham ou dans la chorée chronique. C'est un caractère commun avec ces deux maladies, qui les sépare nettement des autres affections caractérisées ou des mouvements involontaires rythmés (chorée hystérique, par exemple).

Influence de la volonté, des émotions, des mouvements volontaires. — Les cas d'Eulenberg et de Lange sont les seuls dans lesquels on ait pu constater que la volonté pût diminuer l'intensité des mouvements athétosiques. Les impressions morales, au contraire, les augmentent, souvent dans des proportions épouvantables. Kurella compare la face des athétosiques doubles aux masques de la comédie antique. Les émotions, les efforts chez les patients, dont les fonctions intellectuelles restent suffisantes, provoquent une exagération des mouvements athétosiques. C'est ainsi par exemple que le malade, qu'on voit assez tranquille au moment où l'on arrive dans la salle, devient beaucoup plus agité s'il s'aperçoit qu'on le regarde. Les mouvements volontaires produisent également une augmentation notable de convulsions athétosiques. Ainsi dans l'acte de se lever de sa chaise par exemple, le malade penche le tronc en avant, étend fortement les bras dans la même direction, les cuisses rapprochées, les genoux collés, les jambes très écartées, les muscles de la face se convulsent et semble faire un effort considérable.

Il n'y a guère que quelques observations exceptionnelles où l'on trouve noté que les mouvements ne disparaissent pas toujours complètement *pendant le sommeil*. Chez le malade de Massalongo, on remarquait des mouvements de la jambe gauche pendant le sommeil. Kurella déclare, que les mouvements chez son malade étaient si intenses, que souvent pendant le sommeil il tombait de son lit.

Quant à l'influence de la température sur les secousses, Kurella prétend que chez son malade, les mouvements plus prononcés en été diminuaient en automne, puis augmentaient de nouveau pendant l'hiver. Adersen a noté que les mouvements étaient plus intenses lorsque la température était plus élevée.

Ni la menstruation, ni les maladies fébriles ou autres, ne paraissent pas

modifier les mouvements à en juger d'après les faits connus. Pour ma part chez trois de mes malades que j'observe depuis un an et demi, je n'ai pas constaté l'influence de la température sur les mouvements athétosiques.

Spasme. Rigidité. — Un des signes les plus caractéristiques de l'athétose double consiste dans l'état de rigidité des membres qui sont le siège des mouvements, état si réel, si important que Gowers (1) en a fait à juste titre un élément nécessaire de la maladie.

Ce caractère, ce signe spasmodique des mouvements est signalé dans presque toutes les observations et en particulier dans les faits de Charcot et Huet, de Déjerine. « Ici on a noté un peu de rigidité dans les bras et avant-bras, là s'observe un spasme passager du triceps ».

Au repos l'athétose et le spasme diminuent mais aussitôt que le sujet se tient debout et se livre à un acte quelconque, ils augmentent. De plus Oulmont, Mitchell (2), Bourneville et Pilliet ont constaté l'apparition de véritables secousses choréiformes, qui ne sont en réalité que l'exagération des mouvements athétosiques, au moment où le malade veut agir, s'emparer par exemple d'un objet.

On doit à Bourneville et Pilliet, puis à Huet d'avoir insisté, avec raison, sur ces désordres et d'avoir établi qu'ils sont le plus souvent, surtout prononcés dans la première moitié du temps nécessaire à l'accomplissement de l'acte.

Ces spasmes augmentent avec les efforts, avec les mouvements et, comme le fait remarquer si bien Huet, l'athétose double se différencie de la chorée chronique surtout par *le défaut de souplesse dans les mouvements volontaires et l'existence d'une raideur et d'une rigidité des parties affectées*. Au lieu d'être passagers, ces phénomènes peuvent devenir permanents. Ils se transforment alors en contractures et finissent par immobiliser les membres supérieurs au niveau desquels peut disparaître l'athétose.

Des mouvements, des spasmes et des contractures dépendent les attitudes des membres ; dans les formes légères, c'est-à-dire dans des cas où les mouvements sont très peu marqués, on ne trouve rien de particulier à signaler. Au contraire lorsque les mouvements et les spasmes sont violents, on voit que les malades cherchent certains artifices pour arriver à immobiliser leurs membres, dans une attitude moins voyante et moins ridicule.

Ainsi la malade de Barrs plaçait sa main rebelle entre ses genoux, ou crispée sur les plis d'un vêtement. Une de mes malades (obs. 2) usait d'un procédé analogue.

(1) Gowers, *On athetosis and post-hemiplegic disorders of movements* (Med. chir. Trans., LIX, London, 1876).

(2) Mitchell, *Athetosis and athetoids movements in the insane* (Edimb. Med. Journ., vol. XXVII, p. II, 1882).

Quelquefois les membres supérieurs offrent des attitudes particulières qui persistent pendant longtemps, lorsque les contractures sont extrêmes. Le type le plus commun c'est la flexion de l'avant-bras sur le bras.

Réflexes. — La rigidité dont nous venons de parler peut dans certains cas rendre l'examen des réflexes tendineux très difficile. Massalongo affirme que les réflexes sont très souvent exagérés, toujours lorsqu'il y a de la contracture. Un grand nombre d'auteurs déclarent, à cause du défaut de relâchement des muscles, qu'il était difficile d'obtenir les réflexes. Une autre particularité très notée dans quelques cas et notamment par Adersen, c'est qu'il peut arriver que les réflexes ne soient pas exagérés mais qu'en cherchant à les provoquer on détermine une augmentation dans les spasmes et l'athétose.

Pour mon compte j'ai pu constater chez la plupart de mes malades que les contractures rendent l'examen très difficile ; le phénomène du pied n'existe pas, même avec des réflexes rotuliens exagérés.

Quant aux réflexes cutanés et pupillaires ils n'ont offert aucune anomalie jusqu'à présent.

III. CONSÉQUENCES DES MOUVEMENTS.

Les caractères qui distinguent les mouvements athétosiques, en particulier la raideur, le spasme, l'absence de rythme, ont sur les mouvements ou actes volontaires des conséquences sur lesquelles il nous paraît inutile d'insister en ce qui concerne les mouvements ou les gestes simples de la vie ordinaire. Nous avons déjà signalé l'influence des mouvements volontaires sur les convulsions athétosiques ; on conçoit facilement quelle peut être celle des convulsions sur les actes ou gestes volontaires. En général la direction du mouvement voulu est plus ou moins troublée et le but à atteindre la plupart du temps manqué.

Mais si nous portons notre attention sur d'autres mouvements volontaires plus compliqués que celui de porter un verre ou une fourchette à sa bouche par exemple, tels que les mouvements nécessaires pour l'écriture ou la parole, il est facile de concevoir que les secousses athétosiques les doivent modifier de façon notable. Il y a à ce point de vue deux éléments à considérer : tout d'abord le mouvement athétosique, et en second lieu les caractères accessoires dont nous avons parlé dans le paragraphe précédent.

Nous commencerons par étudier la démarche des athétosiques doubles, qui est si particulière qu'elle mérite d'attirer tout particulièrement l'attention au point de vue du diagnostic. Puis nous nous occuperons de l'écriture et de la parole qui sont également troublées chez nos malades, mais d'une façon moins caractéristique.



PHOTOTYPE A. LONDE.

PHOTOCOLLOGRAPHIE CHÈNE & LONGUET

ATTITUDE ET DÉMARCHE
DANS L'ATHÉTOSE DOUBLE

V^{VE} BABÉ & C^{IE}
ÉDITEURS

Démarche. — Avant que les malades se mettent à marcher voici l'attitude générale et caractéristique qu'ils prennent : les genoux, fléchis, frottent l'un contre l'autre, les cuisses sont fléchies sur le bassin, les jambes écartées ; en même temps les bras sont habituellement accolés spasmodiquement contre le tronc, tandis que les avant-bras s'en écartent plus ou moins comme pour servir de balanciers destinés à maintenir l'équilibre. Pendant ce temps les doigts raidis sont le siège de ces mouvements involontaires que nous avons déjà décrits. Le tronc également rigide est fortement cambré et les épaules sont rejetées en arrière ; le cou paraît rentrer dans les épaules.

Ainsi placé le malade se met en marche, dandinant les épaules comme l'on fait lorsque l'on cherche à marcher en maintenant les deux genoux l'un contre l'autre. M. le professeur Charcot a très heureusement pour cette raison comparé la démarche des athétosiques doubles à celle des galinacés. En disant qu'ils marchent « *comme des canes* » on ne peut mieux caractériser en quelques mots leur allure si particulière, dans laquelle c'est évidemment la raideur qui joue le plus grand rôle.

~ Cette raideur rend la marche difficile et quelquefois impossible. Elle peut être dans certains cas telle que les malades ne peuvent quitter leur lit ou leur chaise longue ; et cela d'autant plus facilement qu'au trouble proprement dit de la démarche s'ajoutent quelquefois de véritables déformations articulaires produites à la longue par les contractures permanentes. Nous reviendrons plus loin sur ce sujet.

Les caractères généraux de la démarche des athétosiques doubles sont ceux de la démarche spasmodique classique et si bien décrite par Ollivier d'Anger, Charcot et Erb.

En ce qui concerne le plus ou moins de fréquence de cette démarche dans la maladie, on peut dire que dans la moitié des faits la marche est restée possible, mais dans des limites très diverses.

La gêne peut être atténuée et même très légère. Elle ne s'affirme qu'au moment où le malade est ému, lorsqu'il se sent observé ; on voit alors un des pieds s'immobiliser pour un moment par un spasme passager, le talon se relever et la jambe traîner sur la pointe des orteils.

A côté de cette démarche spasmodique qui peut être considérée comme typique, certains auteurs et en particulier Clay Schaw ont décrit la démarche *tabétique*, Bourneville et Pilliet nous parlent quelque part « des mouvements choréiformes » au moment de la démarche ferme qui s'applique sans doute à l'augmentation des convulsions athétosiques occasionnées par la maladie. Mais c'est surtout le malade de Kurella qui est frappant sous tous les rapports et qui nous offre ces troubles exceptionnels de la démarche au plus haut degré.

« Le malade marchait fort peu volontiers, tombait habituellement après quelques pas et ne pouvait se relever. Il se débattait alors sur le sol. Se mettait-il en marche, il se produisait des mouvements excessivement bizarres, des mouvements tournants qui le jetaient souvent à terre sans qu'il pût se retenir à quelque objet. »

Les troubles de la marche peuvent s'installer de bonne heure, d'une manière lente et progressive. Souvent susceptibles de s'amender un peu, ils durent cependant pendant toute la vie dans la plupart des cas et chez quelques-uns ils atteignent un tel degré que la marche devient définitivement et pour toujours impossible.

Une de nos malades présentait à un haut degré la démarche caractéristique de l'athétose double. Nous donnons ici son observation.

OBSERVATION II (Personnelle. Inédite). — *Athétose double, datant de la première enfance, occupant la face et les quatre extrémités. — Rigidité des membres inférieurs.*

Virginie H... âgée de onze ans, entrée à l'hospice de la Salpêtrière le 8 décembre 1890, dans le service de M. le professeur Charcot.

Antécédents héréditaires. — Père âgé de 39 ans, ouvrier sobre et bien portant mais très nerveux, s'emporte très facilement. Il a quatre frères et une sœur tous bien portants. Pas de maladies nerveuses.

Grand-père paternel, mort à 66 ans d'une pneumonie ; grand'mère morte à 65 ans on ne sait plus de quoi. Pas de nerveux dans la famille.

Mère âgée de 33 ans, nerveuse, coléreuse ; pas d'attaques de nerfs. Elle a trois frères et une sœur en bonne santé.

Grand'mère maternelle, âgée actuellement de 60 ans, toujours bien portante. Grand-père en bonne santé également.

Notre malade est l'aînée de cinq enfants : un frère mort de convulsions à l'âge de quatorze mois. Un autre frère âgé de 7 ans est atteint d'un mal de Pott.

Un autre frère et une sœur se portent bien.

Antécédents personnels. — Pendant que sa mère était enceinte d'elle, à peu près vers le cinquième mois de la grossesse, elle tomba dans une rivière. La malade est née à terme, mais l'accouchement fut très pénible ; au bout de trois jours de douleurs, l'enfant vint au monde en état d'asphyxie, la face noire, avec des circulaires du cordon au cou. C'est à l'aide de la respiration artificielle pratiquée pendant deux heures que la sage-femme a pu la rappeler à la vie.

La mère nous dit n'avoir rien observé d'anormal chez son enfant jusqu'à l'âge de six mois. A cette époque, un soir la petite s'évanouit et resta sans connaissance pendant quelques minutes.

Le lendemain la petite malade était seulement très fatiguée, mais depuis ce temps elle ne fut plus aussi vive qu'auparavant.

A dix mois la mère s'aperçut qu'en l'espace de trois jours, l'enfant devenait *raide* au point de ne pas pouvoir remuer ses membres, manger ou même s'asseoir.

A deux ans et demi première attaque de convulsions ; durée de neuf heures du matin à quatre heures du soir ; quinze jours plus tard nouvelle attaque. Depuis lors les attaques se sont renouvelées tous les mois ou toutes les six semaines. Leur durée n'était alors que de quelques minutes.

Les attaques arrivent toujours de grand matin : la malade devient blanche, tremble, de petites secousses commencent par la bouche, elle écume et autrefois laissait échapper de l'urine. Elle ne se mord jamais la langue. L'attaque est précédée d'une aura consistant en tremblements des lèvres et de la langue.

Au dire de la mère, c'est vers la même époque qu'elle s'aperçut de l'existence de mouvements athétosiques aux doigts de deux mains seulement.

A l'âge de six ans elle sentait ses crises arriver et prévenait toujours sa mère. A ce moment elle tombe malade de la coqueluche et reste au lit pendant quarante jours, sans aucune complication ni modification de sa maladie antérieure. A l'âge de neuf ans les crises de convulsions cessent et on envoie Virginie à l'école chez les sœurs, bien qu'elle parle très mal et malgré sa démarche spasmodique (« elle marchait comme un canard » nous dit sa mère) ; mais à l'école elle ne peut continuer que quatre mois, car les sœurs avertissent sa famille que leur enfant apprendra très difficilement à lire, mais ne pourra jamais écrire à cause des mouvements qu'elle a aux mains.

La mère ne peut pas se rappeler exactement à quel moment les mouvements des pieds sont apparus.

État actuel. — C'est une jeune fille âgée de 11 ans, paraissant plutôt 16 ans, pas encore réglée. Pas d'asymétrie, tête bien conformée. Palais normal. Dents bien plantées. Intelligence conservée (Pl. XI et XII).

Elle est atteinte de mouvements involontaires siégeant au niveau de la face, très frappants quand elle parle ou quand elle mange par exemple (Pl. XII). Mais ces mouvements variables comme forme et intensité siègent surtout aux quatre extrémités.

Les émotions (et la malade est très émotive et très coléreuse) les augmentent beaucoup.

Le sommeil seul suspend ces mouvements.

Aux mains, aux pieds et à la face, surtout quand la malade parle ou marche, c'est de l'athétose pure, avec ses mouvements, lents, glissants, tantôt en extension et flexion, tantôt en abduction et adduction.

Membres supérieurs. — La malade est raide, peut cependant s'asseoir. Une fois dans cette position les bras sont accolés au tronc, les avant-bras fléchis, les mains unies. Les doigts enlacés reposent sur les cuisses. C'est là une position préférée, car ainsi les mouvements involontaires des doigts et de la main sont réduits à leur minimum. Quand les mains reposent sur les genoux, les doigts et les poignets sont le siège de mouvements lents tout à fait semblables à ceux de l'hémiathétose.

On voit les doigts des mains s'unir et se désunir continuellement. Chaque

doigt séparément passe de la position de flexion à celle de l'extension et revient à la première (tentacules du poulpe). Ils n'arrivent presque jamais à l'extension complète sauf le pouce. Celui-ci, dans le mouvement d'extension, va presque jusqu'à la subluxation ; toute la main rejette vers le bord cubital.

Il résulte de ces mouvements des dispositions bizarres et variées à l'infini et changeant à chaque instant. C'est ainsi que la malade a souvent à gauche le poignet fléchi, tous les doigts en flexion, tandis que le poignet droit et les doigts en extension ou abduction ou encore adduction. Les mouvements des bras et des avant-bras ont très peu d'étendue.

Quand on place un objet entre les mains de la malade, une plume par exemple, elle la prend maladroitement, serre ses doigts dessus avec effort et la garde sans la laisser tomber.

On voit alors tous les mouvements augmenter d'amplitude dans des proportions extraordinaires et cette augmentation des mouvements athétosiques est le fait de l'effort fait par la malade pour arrêter les mouvements des doigts qui tiennent la plume. Elle n'y réussit qu'à ce prix.

Les membres supérieurs sont le siège d'une raideur générale, un peu plus accentuée à droite qu'à gauche, qui rend les mouvements passifs difficiles, et en limite l'étendue.

Membres inférieurs. — Les mouvements passifs de tous les segments de ces membres s'exécutent assez difficilement à cause de la raideur qui est encore bien plus accentuée qu'aux membres supérieurs. Le côté droit paraît plus raide que le côté gauche.

Les mouvements involontaires s'exécutent de la même façon qu'aux membres supérieurs. C'est un passage incessant des orteils de la flexion à l'extension et de l'adduction à l'abduction. L'extension est plus fréquente aux gros orteils, aux quatre autres la flexion ; ils se fléchissent soit dans toute leur articulation, soit isolément. Même lenteur, même intensité qu'aux doigts, même indépendance dans leurs mouvements.

Les jambes et les cuisses sont presque tranquilles.

Cou, tronc, face. — La tête fait des légères oscillations, de droite à gauche et de gauche à droite et de temps à autre de haut en bas.

Le tronc tourne aussi très légèrement.

A la face en état de repos, les mouvements involontaires existent à peine quand on la fait parler, lorsqu'on provoque un peu d'émotion chez elle tout simplement en la regardant, on voit les muscles de la face entrer en mouvements, surtout les zygomatiques, l'orbiculaire, les risorius et les petits muscles du menton. Les muscles du front et des paupières sont un peu plus calmes.

Ce qui frappe encore chez cette malade, c'est son expression du visage, tantôt c'est l'étonnement, l'hébètement et tantôt l'anxiété avec souffrance.

Marche. — Dans l'acte de se lever de sa chaise, la malade penche le tronc en avant, étend fortement les bras dans la même direction, les cuisses rapprochées, les genoux collés, les jambes très écartées, les muscles de la face se convulsent et elle semble faire un effort considérable. La démarche est très particulière, la malade est cambrée, ensellée, renversée en arrière et raide, les jambes sont

légèrement fléchies sur les cuisses et les cuisses sur le bassin, les genoux presque collés l'un contre l'autre, ainsi que les cuisses, les pieds en varus équin, la malade marche sur la pointe du pied, c'est la démarche spasmodique type Ollivier d'Angers, Charcot.

Les deux sterno-cléido-mastoïdiens sont assez hypertrophiés.

Légère scoliose à convexité gauche.

Pas de paralysie appréciable, l'étendue des mouvements intentionnels est limitée à cause de la raideur.

Réflexes rotuliens conservés ; plutôt exagérés à gauche ; à droite très difficiles à produire à cause de la raideur. Pas de phénomènes du pied.

Pas de douleurs, sensibilité générale conservée. Pas de nystagmus ; pas de signe de Romberg. Troubles vaso-moteurs : les mains et les pieds sont toujours froids et violacés.

La parole est très embarrassée à cause de la raideur de tous les muscles qui concourent à l'articulation et la phonation, elle a été toujours embarrassée, autrefois encore davantage. L'articulation des mots est difficile, la parole est comme retenue ou allongée, mais possible.

La langue n'est pas hypertrophiée, ne sort pas hors de la bouche ; quand on lui fait ouvrir la bouche on voit que la langue est à peine remuée de quelques petits mouvements de peu d'étendue ; mais lorsqu'on lui dit de la tirer, elle ne peut pas le faire normalement ; elle fait un violent effort qui provoque des mouvements involontaires intenses dans les muscles des lèvres et de la face, puis arrive à peine à la sortie d'un ou deux centimètres de dehors ; la langue ne peut plus rester dans cette position, elle est prise de mouvements involontaires qui la font se tortiller, rentrer dans la bouche, presser contre la face interne des joues.

Quand on examine cette jeune fille toute nue, elle présente un développement général du corps, qui est très frappant pour son âge. Ainsi la partie supérieure du corps paraît beaucoup plus développée que la partie inférieure. Au point de vue on ne lui donnerait pas onze ans. Les yeux sont grands et brillants. La face dénote quinze ou seize ans.

La bouche est bien conformée. La lèvre supérieure est teinte d'une ombre de moustache.

La poitrine est saillante. Deux mamelles d'un volume assez notable s'y remarquent. Au niveau du pubis des poils en assez grande quantité. Les cuisses sont à peu près normales ; les jambes sont plutôt courtes. Les bras assez forts.

M. P. Richer, chef de laboratoire de la clinique des maladies nerveuses, a examiné notre malade au point de vue des formes extérieures etc., comparaison avec une autre enfant à peu près du même âge et de même taille. Voici les résultats de son examen, qu'il a bien voulu nous communiquer.

Au point de vue des proportions les différences, entre la jeune athétosique (11 ans) et la jeune hystérique (9 ans) sont les suivantes :

La taille est égale à peu de choses près.

Athétosique	127
Hystérique.	126, 7

Chez l'athétosique, la tête est plus haute de un centimètre.

Le torse plus long de 2 centimètres.

Les membres supérieurs plus longs de 2 centimètres, et par suite les membres inférieurs plus courts ;

La main est plus longue de 1 cent. $\frac{1}{2}$;

Les hanches plus larges de 1 cent. 3 ;

Les épaules plus larges de 2 centimètres.

Chez l'athétosique la grande envergure égale la taille, chez l'hystérique, elle est plus courte de 2 centimètres environ.

En résumé chez l'athétosique prédominance des dimensions de la tête, du torse et des membres supérieurs. Mais cette prédominance ne paraît pas tellement exagérée qu'elle ne puisse rentrer dans les variations individuelles normales.

Elle n'est pas gâteuse, mais est tout à fait propre ; elle ne peut pas s'habiller ni se déshabiller toute seule.

Comme intelligence, elle comprend tout ce qu'on lui dit et essaie de répondre toujours. Au dire de la mère elle a beaucoup de mémoire. Nous avons dit qu'elle avait été quatre mois seulement à l'école. Elle ne connaît même pas ses lettres.

Six mois après sa sortie de la Salpêtrière je suis allé chez elle, sa mère était absente et c'est la petite malade qui m'a reçu et m'a parfaitement bien reconnu.

Déformations du tronc et des extrémités. — Lésions articulaires, etc. — Déviations de la colonne vertébrale. — On sait combien les déviations vertébrales sont fréquentes dans des maladies diverses et en particulier dans les maladies du système nerveux (1).

Il nous sera permis de citer parmi ces affections : la maladie de Friedreich, la sciatique, la maladie de Morvan, la syringomyélie, les myopathies, athétose double, etc.

D'après Audry, ces déviations se rencontreraient dans un sixième des cas d'athétose double. Il ajoute quelque part dans son mémoire : « Encore est-il juste de faire remarquer qu'il s'agit là d'un symptôme qui a passé pour ainsi dire inaperçu jusqu'ici ». Les faits que nous avons réunis établissent qu'on peut rencontrer la cyphose, la scoliose à grande courbure droite et gauche. En vérité on peut affirmer qu'il n'existe pas un type uniforme de déviation.

Nous avons remarqué en parlant de la démarche spasmodique que les sujets, atteints d'athétose double, cambrent leur région lombaire et forcément présentent une lordose comparable à celle des femmes enceintes.

Quant au mécanisme de ces déviations, Audry croit qu'elles dépendent de l'action vicieuse des muscles. Le plus souvent c'est l'état spasmodique qui

(1) Voir à ce sujet, Hallion, Thèse de Paris, 1892.

doit jouer le principal rôle ; les muscles contracteurs finissent par tordre la colonne vertébrale d'une façon d'ailleurs le plus souvent légère. Mais il n'est pas impossible qu'il s'agisse quelquefois primitivement non pas d'une hypertonicité du muscle mais d'un état parétique de ce dernier. Du reste, dans la pathogénie de toutes les scolioses on trouve des partisans de l'une ou l'autre de ces deux théories qui en somme n'expliquent rien du tout.

En tous cas, déclare Audry, dans les faits précédents, on ne saurait songer à incriminer les altérations osseuses de la colonne vertébrale.

Mais si les troubles trophiques osseux sont inconnus dans l'athétose double, en revanche les lésions articulaires survenant en conséquence des mouvements y sont relativement fréquentes. Oulmont, Charcot et Huet, Brousse, Massalongo, Kussmaul, Audry, etc.... ont insisté sur l'intensité des mouvements involontaires et des spasmes, qui peuvent produire à la longue une laxité des ligaments telle, qu'il survient spontanément, ou sous la main du clinicien, de véritables subluxations des phalanges. On a vu même des déformations permanentes des mains simulant celles du rhumatisme déformant classique. Aujourd'hui on sait très bien que Charcot et son école font précisément jouer un rôle à l'action musculaire dans les déformations du rhumatisme noueux.

Atrophie et hypertrophie. — Clay Schaw fut le premier à signaler la possibilité de l'hypertrophie des muscles de la région cervicale et des deux bras. Oulmont et Seeligmuller ont prétendu que l'on ne rencontrait dans l'athétose double ni atrophie, ni hypertrophie.

On n'a pas encore signalé d'atrophie dépendant de l'athétose double ; mais il existe un certain nombre d'observations dans lesquelles l'atrophie dépend d'une autre maladie et en particulier de la paralysie infantile. Le cas de Mitchell est bien net à cet égard, vers l'âge de sept ans son malade a eu une attaque de paralysie infantile, caractérisée par de violentes attaques convulsives, de la fièvre et une paralysie des membres inférieurs suivie d'arrêt de développement de ces deux membres. Un fait de Massalongo se rapproche de celui-là. Il s'agit d'un enfant atteint d'une athétose double, et chez qui existait une paralysie infantile.

Il faut aussi se rappeler qu'il s'est certainement agi, dans certains cas, d'hémiplégie spastique bilatérale et qu'on peut observer l'atrophie des membres au cours de cette dernière.

Massalongo déclare que l'hypertrophie musculaire, localisée à certains groupes de muscles, est fréquente. « C'est une hypertrophie vraie, dit-il, toujours associée à des contractures ».

L'hypertrophie s'explique très facilement, car il ne s'agit pas d'une pseudo-hypertrophie, mais d'une hypertrophie réelle produite par l'exer-

cice exagéré des muscles qui sont les sièges des convulsions athétosiques. Audry fait la même remarque.

Elle se voit plus habituellement au niveau des muscles, qui ont à lutter contre les contractures et les spasmes violents de leurs antagonistes.

Un certain nombre d'auteurs ont noté l'hypertrophie de la langue, qui donne quelquefois naissance à une véritable macroglossie. La description de Blocq et Blin, dans leur cas, est des plus frappantes à cet égard.

Pourquoi ne rencontre-t-on pas l'hypertrophie dans les différentes chorées et les tremblements divers ? C'est, suivant l'opinion d'Audry, parce que dans ces derniers cas *les spasmes et les contractures font défaut* et ne trouvent pas là pour lutter contre les muscles mis en jeu et forcer ainsi le développement de ces derniers.

Parole. — La parole est fréquemment altérée par suite des troubles moteurs de la langue, des lèvres, du voile du palais, autrement dit par suite de l'état de contracture des muscles de l'articulation.

Clay Schaw décrit très justement l'*allongement* des paroles, qu'il attribue à la réaction lente et graduelle qu'on observe au niveau des commissures buccales ; il s'était efforcé de distinguer le langage en question de celui des malades atteints de chorée intense.

Oulmont nous explique que l'articulation des mots est gênée par les mouvements de la face, que les mots sortent avec peine hors de la bouche et sont « tirés » lentement et graduellement.

Seeligmüller à son tour nous dit que la parole est lente, comme « tirée hors de la bouche ».

Bourneville et Pilliet ont beaucoup insisté sur les différences qui séparent les troubles vocaux de l'athétose double de ceux de la sclérose en plaques et de la maladie de Friedreich.

Huet, quand il fait le diagnostic différentiel de la chorée chronique avec l'athétose double, nous la peint ainsi :

La parole ne ressemble pas à celle de la chorée chronique ; elle se rapproche plutôt de celle de la sclérose en plaques, « elle est lente, trainante, plus ou moins scandée, souvent un peu nasonnée et gutturale », elle s'accompagne de contractions involontaires très prononcées des muscles, des lèvres et des autres muscles de la face dans lesquels on reconnaît facilement l'état spasmodique.

« Les troubles de la parole, dit Audry, quel que soit le degré fort variable de leur intensité, sont notés dans plus des deux tiers des cas. Encore faut-il remarquer que dans les faits restants, à de très rares exceptions près, on passe sous silence le mode d'élocution. Il semble toutefois, mais pareil fait doit être très anormal, que le langage puisse être absolument correct.

L'athétose de la face et celle de la langue ont cependant été rencontrées dans ces dernières conditions.

Il faut, il est vrai, remarquer que des troubles légers peuvent passer inaperçus à un examen rapide ».

Le trouble de la parole peut être accentué à ce point que le malade devient incapable de se faire comprendre. Mais ce n'est toujours là qu'un vice d'articulation, bien différent en cela de l'aphasie véritable. « L'aphasie, dit Audry, n'existe pas dans l'athétose double. La surdité verbale ainsi que la cécité verbale ne paraissent jamais avoir été rencontrées, quelques-uns de nos patients, les plus incompréhensibles, les plus muets, comprennent facilement les demandes, et y répondent par signes, d'autres, en assez grand nombre, savent parfaitement lire et même écrire ».

Les sujets, en effet, ne sont pas plus des agraphiques que des aphasiques, au sens réel du mot ; l'écriture et la parole ne deviennent impossibles que du fait des mouvements involontaires et du spasme des muscles.

C'est du reste l'opinion qu'admettent tous les auteurs qui se sont occupés de la question.

Il s'agit là d'un type morbide qu'on doit faire rentrer dans les *dyslalies* de Kussmaul (troubles par défaut d'articulation des mots). On peut en effet, en s'adressant à des sujets légèrement touchés, surprendre la façon dont se produisent les troubles en question. On voit chez eux la parole comme retenue et allongée, par le resserrement spasmodique des commissures, dû à la contraction involontaire des muscles de la langue et d'une partie de la face.

Dans quelques faits l'hypertrophie de la langue joue probablement un certain rôle, pour rendre la parole embarrassée et empâtée.

L'examen des cordes vocales pratiqué dans le cas de Hale White (1) a donné des résultats négatifs ; il n'est pas impossible que le fonctionnement du larynx puisse être irrégulier, mais pareil fait, s'il existe, doit avoir une influence bien accessoire et bien effacée.

Mais revenant sur le terrain clinique nous constatons que les malades sont atteints à des degrés très divers ; chez les uns, les troubles de la parole sont assez légers pour passer inaperçus à un examen superficiel. Ils sont alors augmentés par l'émotion, celle-ci développant à peu près régulièrement des convulsions et des spasmes musculaires plus marqués.

Dans ces faits et surtout dans les cas un peu accusés, la parole est vraiment « *tirée hors de la bouche* », comme s'il fallait un effort au malade pour l'en arracher.

Certains malades n'ont qu'une à deux syllabes à leur disposition ; un

(1) W. Hale White, *Two cases of peculiar movements in children* (Brain, V.X, année 1887, p. 237).

des clients de Mitchell ne pouvait dire que *ay* et *no*. Une des malades de Friedenreich n'était capable de prononcer que quelques mots. Un des nôtres ne peut dire autre chose que « maman, pipi, ourchette » (pour fourchette) (v. obs. 3).

Dans un certain nombre de faits, le langage est nul, l'articulation des mots se trouve réduite à un grognement incompréhensible.

Les désordres de la parole sont, est-il besoin de le rappeler, exceptionnels et très effacés au cours de l'hémiathétose. Le fait n'a rien qui doive nous surprendre, si nous nous souvenions de la rareté en pareilles circonstances de l'hémiathétose de la face et de la langue.

L'élocution peut dans quelques cas s'améliorer mais fort peu, en tous cas, avec le temps (cas de Bourneville) ; elle peut devenir aussi de plus en plus gênée jusqu'à ce que ce trouble reste stationnaire à un certain degré.

En général il reste pendant longtemps le même.

Au chapitre du diagnostic différentiel nous retrouverons les points de similitude et de dissemblance qui existent entre la parole de nos athétosiques doubles et celle des individus atteints de la maladie de Friedreich, sclérose en plaque, paralysie générale, chorée chronique, etc...

Nous verrons encore combien elle se rapproche aussi de celle qu'on observe au cours du tabes spasmodique infantile ou maladie de Little.

Écriture. — Depuis quelques années, on interroge toujours l'écriture, lorsqu'il s'agit d'un sujet atteint d'une affection nerveuse avec des troubles de la parole ou du mouvement.

Aujourd'hui on possède quelques observations dans lesquelles se trouve signalée la façon dont nos malades peuvent écrire.

Dans la plupart des cas, les secousses musculaires sont telles qu'il est matériellement impossible à ces pauvres gens de tenir une plume. Chez d'autres malheureusement les facultés intellectuelles ne sont pas suffisantes, pour que le degré d'instruction nécessaire à cet acte ait pu être acquis et développé.

Les beaux spécimens publiés par Huet, Audry et Greidenberg, sont semblables d'une façon générale à ceux que nous avons obtenus chez notre malade de l'obs. 4 et dont nous reproduisons un bel exemple. (V. fig. 4, p. ex.)

Voici de quelle manière quelques-uns des auteurs qui se sont occupés de la question, caractérisent l'écriture des athétosiques : *écriture difficile à lire* (Ross), *à peine lisible ou bornée à quelques mots* (Massalongo), *griffonnée* (White), *griffonnée et tremblée* (Greidenberg), *quelques lettres de dimensions exagérées, perdues dans un griffonnage illisible* (Hughes).

Les malades se servent généralement de divers artifices pour écrire ou

tenir leur plume. Un malade d'Audry écrivait avec la main gauche, qui offrait des mouvements moins intenses que la droite ; celui de Greidenberg pouvait écrire avec les deux mains mais avec certains artifices : ainsi pour écrire avec la main gauche, il place sa main droite sur la table en s'en servant comme support, il place sa main gauche au-dessus et de cette façon il écrit.

Dans le cas d'Audry et dans celui de Charcot et Huet, le crayon était tenu convulsivement entre le pouce et l'index, les autres doigts étaient trop fortement serrés et trop mal habiles pour le maintenir et le diriger proprement et suffisamment.

L'écriture est d'autant plus détestable et illisible que le malade est observé ; on sait en effet que dans le cas de Charcot et Huet, l'écriture de leur malade était assez tremblée lorsqu'on le regardait. De plus les lettres étaient plus *régulières* que dans la chorée chronique.

Nous savons parfaitement bien qu'en pareilles circonstances les mouvements volontaires et les spasmes peuvent augmenter énormément d'intensité. Nous croyons intéressant de reproduire ici la description d'Audry.

« La netteté de l'écriture varie beaucoup, suivant le moment où D... prend son crayon. Lorsqu'elle est livrée à elle-même seule et tranquille, elle écrit d'une façon lisible ; les traits sont fortement tracés, les lettres allongées et bouclées (comme l, b) sont tremblées, celles qui sont plus petites présentent souvent des angles aigus à leurs sommets, ne sont pas unies d'une manière régulière et parallèle, mais il n'y a rien qui rappelle l'écriture désordonnée et à grandes secousses des choréiques, non plus le tremblement fin et haché de la paralysie agitante. Lorsque D... est observée, qu'elle est émue, c'est toute autre chose, le crayon heurte brusquement le papier d'une façon presque informe, et se confondent en s'accrochant pour ainsi dire les unes aux autres. Il devient impossible de lire la malade ».

Des actes que les malades peuvent exécuter. — L'imbécillité, les convulsions athétosiques, les spasmes et les contractures entravent nécessairement les mouvements volontaires, souvent les plus nécessaires et les plus simples de la vie de tous les jours.

Ces malades si malheureux sont parfois, du fait même des mouvements athétosiques, incapables de rien faire. On peut être obligé de les habiller et déshabiller, de leur donner à manger, et dans certains cas de les tenir au lit. On en voit quelques-uns qui mangent et boivent tout seuls, mais c'est très rare de voir les objets dirigés fort adroitement, assez convenablement et sans aucune hésitation vers le but voulu.

D'autres se servent d'artifices pour arriver à leur but. Ainsi un de mes malades saisit le verre à deux mains pour boire.

Presque tous les auteurs ont remarqué que la *préhension* était gênée.

Le malade de Hughes, pour découper sa viande par exemple, prenait à pleine main son couteau, comme s'il s'était agi d'un poignard.

Un certain nombre des patients portent souvent plus facilement des objets lourds que des corps légers et d'un petit volume. Il en était ainsi chez le malade de Charcot et Huet. Massalongo, Sharkey (1), Beach (2), Audry, etc... ont rencontré les mêmes phénomènes sous des formes différentes.

§ 2. — *Troubles intellectuels.*

État mental. — Clay Schaw, tout en appelant nos malades des *imbéciles ataxiques*, avec raison les classait à part, affirmant qu'ils ne portaient aucune trace des stigmates physiques et caractéristiques de l'idiotie (déformation crânienne, malformation des dents et des oreilles, voûte palatine ogivale, etc.). Il déclarait que, si on s'occupe de leur éducation, on obtient quelques résultats, malgré leur faiblesse d'esprit congénitale ; car ces malades ne tombent jamais dans un état pareil à la démence choréique, par exemple. Quoiqu'il existe un état de faiblesse intellectuelle congénitale, il ne tend pas à augmenter progressivement. La plupart du temps, ajoute Clay Schaw, on ne se donne pas la peine de les instruire et l'occasion de développer leurs facultés intellectuelles leur manque. Oulmont croit que les malades atteints d'athétose double conservent rarement leur intelligence.

Si l'on cherche l'époque où les troubles intellectuels ont fait leur apparition, on trouve qu'ils ont été nettement congénitaux (observations de Clay Schaw, Huet, Joffroy, Warner, Rau, Hale-White, Audry, etc.). Ils se sont développés dans la seconde enfance, l'adolescence ou l'âge adulte, dans les cas de Barrs, Sharkey, Hughes, Massalongo, etc. Les autres faits appartiennent à la première enfance et dans les relations il n'est point parlé de façon précise de la date du début. Il est nécessaire de faire remarquer que quelquefois, à un examen superficiel et rapide, les malades, même intelligents, peuvent fort bien passer pour imbéciles. Leurs grimaces bizarres et incessantes, les diverses positions qu'ils prennent, emportés par leurs mouvements involontaires et surtout le trouble de la parole assez accentué dans certains cas pour les rendre incompréhensibles, font qu'on ne peut juger que fort mal leur intelligence.

D'autre part, les malades imbéciles ou complètement idiots ne sont pas

(1) Sharkey, *An unusual case of athetosis* (Brain, Lond., 1885-86, p. 85-87).

(2) Beach, *Athetosis of both sides of the body, not associated with epilepsy* (British Med. Journ., London, 1879, p. 845).

beaucoup plus nombreux au total, à en juger d'après les observations, que ceux que nous venons d'étudier et qui gardent un pouvoir intellectuel suffisant et dans certains cas assez bon. Chez les premiers, les fonctions cérébrales, toujours très atteintes, le sont plus ou moins. Souvent l'intelligence est très médiocre ; d'autres fois le malade est imbécile, quelquefois absolument idiot. On trouve de plus dans ces dernières circonstances des stigmates physiques de la dégénérescence : malformation des dents, microcéphalie et diverses déformations crâniennes.

Richardière (1), Massalongo, Osler prétendent que l'athétose double est habituellement liée à l'imbécillité. Bourneville et Pilliet disent que la faiblesse intellectuelle, lorsqu'elle existe, ne tend pas à augmenter. Huet, qui admet d'ailleurs avec tous les neurologistes des exceptions, assure qu'il existe presque toujours de la faiblesse mentale et une imbécillité plus ou moins marquée. Telle semble être aussi la façon de voir d'Audry.

Certes il ne faudrait pas trop généraliser ; il est des cas, comme celui de Kurella, où les désordres centraux n'ont fait qu'augmenter et suivre une marche progressive.

De plus, on peut rencontrer ces troubles alliés à l'épilepsie (cas de Warner et Mitchell). Greenless signale chez son client des signes d'aliénation mentale et de démence secondaire. Celui-ci est très rarement excité, mais se montre de temps en temps émotif et pleurard.

Nous croyons utile de donner la liste suivante, qui comprend l'énumération des malades chez qui l'intelligence paraît être restée bonne ou avoir été relativement peu touchée :

Clay Shaw. — Intelligence nette et entière, lit et travaille assez bien.

Idem. — Intelligence assez développée. Mémoire intacte.

Warner. — Malade intelligente.

Ross. — La malade est incapable de parler, mais elle lit avec facilité, a appris elle-même à écrire, danse bien, montre du goût pour la musique et sait jouer du piano.

Burrs. — Intelligence claire. Émotivité légère.

Sharkey. — La malade paraît très intelligente. Mémoire très bonne.

Richardière. — Enfant douce et intelligente, sait écrire et compte (Jeanne).

Idem. — Intelligence assez bonne. Lit et écrit un peu (Andrée).

Blocq et Blin. — Intelligence conservée.

Robertson. — Intelligence conservée.

Massalongo. — Intelligence assez lucide. Mémoire bonne (cas du nommé Riccardo).

(1) Richardière, Thèse de Paris, 1884.

Idem. — Intelligence claire. Un peu frivole (Faccini).

Idem. — Physionomie assez intelligente. Griffonne en écrivant (Rosina).

Idem. — Intelligence passablement développée (Lombroso).

Charcot et Huet. — Mémoire et intelligence bonnes.

Charanis. — L'enfant ne manque pas d'intelligence, sait bien lire.

Rau. — Malade intelligente, sait écrire. Mémoire bonne.

Kussmaul et Schæde. — Intelligence conservée.

Hughes. — Après avoir périclité, l'intelligence est parfaite.

Joffroy et Huet. — Lit et écrit. Mémoire assez fidèle.

Adersen. — L'intelligence et le caractère ne sont pas modifiés.

Audry. — Très intelligente (cas de la nommée M. D.).

En somme, sur 87 cas d'athétose double publiés jusqu'à aujourd'hui, nous trouvons l'intelligence assez bien conservée chez 21 malades, autrement dit dans presque le quart des cas. La présence des troubles intellectuels existe donc dans la majorité ; mais il y a de fréquentes exceptions à cette règle.

L'observation suivante, que nous avons recueillie à la consultation externe de la Salpêtrière, a trait à un enfant de six ans, dans un état d'imbécillité à peu près complet.

OBSERVATION III (Personnelle). — *Athétose des quatre membres et de la face.* — *Imbécillité.*

Paul G... six ans, est amené à la consultation externe de la Salpêtrière.

État actuel. — Etat d'idiotie à peu près complet ; cependant il est susceptible d'une certaine attention (Pl. XIII).

C'est un enfant naturel, sur lequel il est impossible d'avoir des renseignements touchant ses antécédents *héréditaires ou personnels*. Au dire de la dame qui s'occupe de cet enfant, la mère a eu beaucoup d'ennuis pendant sa grossesse, elle est très nerveuse et très coléreuse. C'est un petit garçon que l'on habille en petite fille à cause de son incontinence d'urine, il est modérément développé pour son âge, sa tête n'est pas très volumineuse. Pas d'asymétrie de la face. Pas de déformation crânienne. Les dents sont très bien plantées, le palais est normal.

La face est animée de mouvements involontaires presque continuellement ; la peau du front se plisse en haut en bas. Les quatre extrémités présentent des mouvements athétosiques d'intensité variable, mais typique : lents, glissants et amenant les contorsions les plus bizarres et les plus extraordinaires. Le sommeil seul suspend les mouvements involontaires. Rigidité des membres inférieurs.

Face. — Tous les muscles de la face se contractent simultanément et également des deux côtés, les frontaux, les orbiculaires, les sourciliers, les deux zygomatiques, les risorii et la triangulaire des lèvres ; mais les mouvements sont encore plus caractéristiques quand le malade veut parler, rire ou manger, alors

on voit la bouche s'ouvrir, se fermer et le front se plisse, les plis naso-labiaux et naso-jugaux se creusent alternativement, amenant les contorsions les plus bizarres, les grimaces les plus inattendues et les plus étranges. La langue n'est pas hypertrophiée, le malade peut la sortir hors de la bouche très facilement, mais pour peu de temps, car elle remue aussi de droite à gauche ou de haut en bas. Il ne bave pas.

La parole est interrompue et explosive, du reste le petit malade est imbécile, il ne sait dire que « Pppaul », « ourchette » (pour dire fourchette) et « ppippi ». La tête oscille à droite et à gauche, mais surtout de haut en bas.

Membres supérieurs. — Quand le malade est au repos, assis par exemple, les bras sont accolés au tronc, les mains se joignent pour se séparer ensuite ; les doigts s'étendent ou se fléchissent, s'enlacent, s'écartent en éventail, puis se rapprochent les uns des autres. Les mouvements du poignet sont moins fréquents, plus lents ; c'est tantôt de la flexion, tantôt de l'extension. Il y a surtout un état d'instabilité dans les deux membres supérieurs.

Il n'y a de déformation nulle part.

On sent un certain degré de raideur des bras quand on veut les écarter ou les étendre. Les mouvements athétosiques présentent la même intensité à droite et à gauche. La force est égale des deux côtés.

Quand on dit au petit malade de porter une cuillère à sa bouche, il faut qu'il l'empoigne à pleine main et, après quelques mouvements lents et oscillatoires, il arrive à la porter à la bouche, mais il ne peut pas manger seul, ni s'habiller, ni se coucher. Il peut très bien saisir de gros objets, les petits objets glissent assez facilement de ses doigts.

Membres inférieurs. — Les mouvements athétosiques sont bien moins prononcés qu'aux extrémités supérieures ; ils consistent en quelques oscillations latérales du pied, et en une légère flexion de la jambe sur la cuisse se produisant simultanément et également des deux côtés. Quelques alternatives de flexion et d'extension des orteils. Le malade n'a jamais pu marcher tout seul, mais il peut marcher si on le tient par le bras, alors tout le corps se raidit, les cuisses se fléchissent sur le bassin, les genoux rapprochés l'un contre l'autre, les jambes écartées, les pieds tournés en dedans, reposant sur leur pointe et leurs bords externes. La marche s'exécute par secousses, par sauts. C'est plus que de la marche spasmodique classique. Pendant cet exercice les mouvements athétosiques de la face des doigts et des orteils sont à leur maximum.

Pas de paralysie des membres. Pas d'hypertrophie, ni d'atrophie. Pas de déformation aux pieds. Pas de déviation de la colonne vertébrale.

Réflexes. — Les réflexes rotuliens sont difficiles à provoquer à cause de la raideur des membres inférieurs. Pas de trépidation épileptoïde. Pas de nystagmus. Pas de signe de Romberg.

La sensibilité générale paraît conservée dans tous ses modes autant qu'on peut en juger chez ce petit malade, presque idiot. Les réactions électriques sont normales.

Pieds et mains rouges et froids.

Presque toutes les fonctions se font bien.

La plupart du temps il laisse écouler sous lui l'urine et les matières fécales.

Attaques épileptiques et apoplectiformes. — Convulsions. —

Les convulsions sont presque toujours constantes, surtout si l'athétose double date de la première enfance ; quelquefois les convulsions sont passagères ; ailleurs elles se répètent pendant une période de plusieurs mois ; dans d'autres cas elles peuvent ne jamais abandonner le patient ; mais c'est exceptionnellement.

Elles surviennent quelquefois sans cause occasionnelle, succédant le plus habituellement à un accouchement pénible, à un traumatisme. Quelquefois elles annoncent, dans certains faits, le début de l'athétose double ; à ce propos n'oublions pas que pour Massalongo, les convulsions sont presque constantes, lorsque l'athétose double s'installe dès les premières années de la vie.

Les attaques apoplectiformes s'observent surtout dans l'âge mur, chez les adultes, suivies quelquefois de phénomènes paralytiques (Sharkey, Greenless) ; elles doivent être assez fréquentes chez les enfants aussi, mais comme la plupart se confondent avec les convulsions de l'enfance et qu'on ne peut avoir recours qu'à des commémoratifs pour étudier ce point, il est bien vraisemblable que dans la majorité des cas les parents n'auront pas su faire la différence. Chez un de mes malades l'affection a débuté par une attaque apoplectiforme au dire de la mère. L'attaque apoplectiforme survient aussi dans la période ultime de la maladie. Kurella signale chez son malade une apoplexie dans les derniers jours de sa mort. Quant aux convulsions de nature épileptique et hystérique, elles sont excessivement rares.

§ 3. — *Symptômes accessoires.*

I. TROUBLES MOTEURS.

Contractures. — Nous avons vu qu'on observe des contractions partout, tantôt dans un groupe musculaire, tantôt dans l'autre, contractions qui tordent, dans les positions les plus bizarres et les plus variées, les extrémités et le tronc.

Les bras sont habituellement dans l'abduction ; les avant-bras se placent successivement en flexion, en extension, en pronation et en supination, les mains se fléchissent, et les doigts se placent en flexion sur le métacarpe, en s'étendant au niveau des articulations phalangiennes. Au niveau des orteils et pieds, mêmes contractions se produisent : en abduction et adduc-

tion, flexion et extension. Les contractions et les spasmes quelquefois, au lieu d'être passagers, peuvent se transformer en contractures et finissent alors par immobiliser les membres supérieurs, au niveau desquels peut disparaître l'athétose.

Ces contractures offrent des degrés d'intensité variable : dans le cas de Joffroy et Huet les adducteurs de la main sont contracturés. Dreschfeld indique chez son malade que les muscles de l'avant-bras sont raides, Massalongo les mains sont contracturées. Ces contractures, qui ne dépendent pas de la paralysie des muscles antagonistes, s'exagèrent comme les mouvements athétosiques par les excitations (essais de mouvements volontaires, émotion, etc.). Elles peuvent arriver à immobiliser complètement ou presque complètement les membres supérieurs (obs. de Clay Schaw, Richardièrre, Blocq et Blin), mais elles sont cependant moins fréquentes là qu'au niveau des membres inférieurs d'après Massalongo.

On sait que, dans la maladie de Little, la contracture des membres inférieurs est constante, qu'elle siège quelquefois aux membres supérieurs dans le type spinal, et souvent au niveau de ces derniers dans le type cérébro-spinal.

Le type le plus souvent observé aux membres supérieurs c'est le type en flexion, dans lequel l'avant-bras est fléchi sur le bras ; on a aussi constaté à l'état permanent l'extension du membre, son adduction, la flexion du poignet, la déviation des doigts vers le bord cubital, etc. Au niveau des membres inférieurs, les orteils se placent dans des positions forcées, les pieds se transforment en pieds-bots : les jambes quelquefois se ramènent sous les fesses du malade au point de l'obliger à marcher sur les genoux et la partie antérieure des jambes.

Les muscles du cou, immobilisés par le spasme, quelquefois deviennent le siège de contractures permanentes.

Paralysie. — La véritable paralysie n'existe pas dans l'athétose double, presque tous les auteurs ont rencontré simplement une légère *impotence motrice* par l'effet de l'inertie, de la contracture ou des déformations articulaires. Dans le seul stade ultime de l'affection, l'impotence peut être assez marquée pour mériter le nom de parésie.

Le cas de Greenless est tout à fait exceptionnel, l'athétose a débuté par une paralysie généralisée. Hughes a vu la paralysie brachiale accompagnée de contracture et qui est guérie avec les restes d'une paralysie faciale. Le cas de Rau est du même genre.

Troubles vaso-moteurs. — Ces troubles, qui sont presque la règle chez les idiots, ont été signalés par un assez grand nombre d'auteurs dans

l'athétose double : refroidissement au niveau des mains et des pieds, qui peuvent être rouges, livides, violacés et humides.

Brousse, Leube et Delhomme signalent l'hyperhydrose. Audry insiste sur l'exagération des sueurs chez sa malade : « Lorsqu'elle était un peu émue, les mouvements athétosiques augmentaient alors, et la sueur coulait à grosse goutte sur le visage ». Pour nous, nous n'avons jamais observé ce phénomène.

II. TROUBLES SENSITIFS.

Sensibilité générale. — Le plus souvent les troubles sensitifs sont absents ; cependant dans quelques cas on a observé un certain degré d'hyperesthésie, explicable d'après un certain nombre d'auteurs de deux manières différentes. Dans le premier cas, il convient de faire intervenir l'hystérie concomitante ; dans le second, il semble que ce soient les spasmes répétés qui puissent être le point de départ de douleurs musculaires habituellement légères et passagères (Audry, Blocq et Blin). Bourneville et Pilliet signalent une hyperesthésie généralisée. Massalongo déclare une hyperesthésie unilatérale, qu'il est difficile d'attribuer à l'un ou à l'autre de ces points de départ.

On rencontre quelquefois une anesthésie plus ou moins prononcée, résultant de l'idiotie qui émousse, à des degrés divers, les facultés perceptives. Enfin, deux ou trois observations paraissent établir nettement l'intégrité du sens musculaire (Huet et Simpson).

Sensibilités spéciales. — Vision. — Des mouvements involontaires probablement d'origine spasmodique peuvent s'observer au niveau des globes oculaires, il s'agit toujours des troubles moteurs plus ou moins marqués dans le jeu des muscles extrinsèques, qui font mouvoir les globes.

Déjerine et Sollier, Roller ont observé le strabisme. Massalongo et Fritsch le *nystagmus*.

L'examen ophtalmoscopique, pratiqué un certain nombre de fois, n'a révélé aucune altération pathologique.

Notre ami M. Parinaud a pratiqué en diverses reprises l'examen ophtalmoscopique dans 3 de nos cas, mais le résultat était toujours négatif.

Audition et olfaction. — Elles peuvent être émoussées quelquefois, en raison des troubles psychiques ou autres ; mais en somme les troubles sensitifs en général sont fort peu fréquents.

L'excitabilité électrique. — Un grand nombre d'observations sont muettes à cet égard. Massalongo déclare que la contractilité électrique reste

intacte dans l'athétose double. Dans mes cas, l'examen électrique pratiqué par M. Vigouroux est toujours resté négatif.

Quant au fait de Mitchell la diminution de la contractilité électrique s'explique très bien. Son malade avait une paralysie infantile outre son athétose double.

Déformations crâniennes. — Elles ne sont notées que par les auteurs suivants (il n'en est parlé dans aucune autre observation) :

Dreschfeld. — (Cas du nommé O. L.). — Tête asymétrique. Éminence pariétale gauche plus prononcée.

Jougla. — La microcéphalie n'est pas seulement très apparente, elle affecte encore une forme particulière par suite de l'aplatissement de la partie postérieure du crâne.

Kurella. — Diamètres crâniens augmentés.

Massalongo. — (Lombroso). — Dolichocéphalie très prononcée.

Idem. — (Cas du nommé Espositi). — Front bas.

Gibotteau. — Crâne notablement déformé. Toute la partie droite est portée en avant.

Déjerine et Sollier. — Persistance de la suture médiane du frontal. Base du crâne asymétrique.

Comme on le voit, les déformations crâniennes sont assez rares dans l'athétose double. Le côté intéressant de cette question, c'est de savoir si les athétosiques doubles avec les déformations crâniennes et en particulier les microcéphales présentent les troubles intellectuels à un plus haut degré que les athétosiques sans déformations crâniennes. Cette question n'est pas encore traitée par les auteurs qui se sont occupés de l'athétose double. En lisant les observations des auteurs qui ont noté les déformations crâniennes, il nous semble que les facultés intellectuelles chez les athétosiques avec déformations crâniennes sont moins développées que chez les autres, mais elles sont supérieures à celles des vrais microcéphales. De plus on observe des athétosiques sans déformations avec des troubles intellectuels en plus haute. Il paraît d'après cela qu'il n'y a pas un rapport bien net ni bien constant entre les déformations crâniennes et les troubles intellectuels chez les athétosiques.

III. FONCTIONS ORGANIQUES.

Toutes les fonctions de la vie organique s'accomplissent habituellement d'une façon normale, à moins de complications fortuites. Il semble qu'on doit considérer comme telles les troubles digestifs graves qu'Eulenburg a signalés chez son patient (Douleurs stomacales et vomissements opiniâtres,

qui ont nécessité une cure à Carlsbad). Le sujet de Pollak avait, paraît-il, une soif extrême. Audry nous raconte que la boulimie de sa malade était telle, qu'elle ne pouvait se contenter du régime hospitalier et demandait de l'huile de foie de morue pour satisfaire sa faim. Mais ce phénomène, qui n'est pas absolument rare chez les idiots, se rencontre très rarement chez les athétosiques doubles. Un de nos malades présentait des troubles de la déglutition, de temps en temps, il avalait de travers. Nous en avons parlé plus haut.

L'appareil circulatoire ne présente pas d'altérations notables, nous n'avons pas trouvé de lésions cardiaques chez nos malades ; les désordres cardiaques observés par Bernhard et Leube sont sans doute accidentels ou dus à des complications.

Les auteurs n'ont pas non plus noté de troubles du côté de l'appareil respiratoire ; Adersen dit que les muscles de la respiration peuvent être pris ; son malade n'avait pas de dyspnée. Un malade d'Audry respirait péniblement. Chez un de nos malades la respiration était gênée principalement pendant les efforts, on entendait l'inspiration bruyante et l'expiration presque sifflante, causées probablement par les contractions spasmodiques des muscles des lèvres et de la bouche.

Il n'y a pas de troubles notables de la miction ni de la défécation ; pas de troubles du côté des sphincters ; l'incontinence des matières et des urines ne se montre qu'à une période avancée, lorsque par suite de leur profonde déchéance physiologique les malades sont devenus gâteux.

Dans l'athétose double l'urine ne présente pas de modifications notables dans sa composition chimique. On n'y trouve ni albumine ni sucre.

De plus la quantité d'urée, d'acide phosphorique, excrétée dans les vingt-quatre heures, y reste dans des proportions normales. L'appétit génésique est conservé dans certains cas. Le cas de Barrs est unique : sa malade, atteinte d'athétose double, se maria, eut une grossesse sans accident, un accouchement à terme, d'où naquit un enfant. Celui-ci vécut 6 mois « et mourut par simple dépérissement, sans avoir jamais présenté les manifestations de la syphilis congénitale. Pas d'autre grossesse ». Le sommeil chez les athétosiques doubles est généralement calme, et dans la majorité des cas fait cesser les mouvements.

CHAPITRE II

Marche. — Durée. — Terminaison. — Pronostic et traitement.

Nous avons vu déjà en grande partie, en étudiant la symptomatologie, l'évolution que suivait généralement l'athétose double, et l'ordre de succession ordinaire de ces manifestations symptomatiques.

Nous avons vu aussi que son début pouvait se manifester de différentes façons. La marche de l'athétose double est donc à peu près connue et nous nous contenterons de résumer dans ce chapitre ses traits principaux : L'athétose double se développe presque toujours insidieusement et progressivement dans la première ou seconde enfance, très exceptionnellement dans l'âge adulte. Elle se prolonge presque toujours dans ce dernier.

D'habitude ce sont les troubles moteurs qui ouvrent la scène : consistant essentiellement en mouvements involontaires, lents et continuels, qui occupent les quatre extrémités, en particulier les doigts et les orteils, la face et parfois certains muscles du tronc. Par suite de ces contractures il est souvent très difficile d'examiner les réflexes tendineux. L'athétose s'accompagne presque toujours de faiblesse intellectuelle (imbécillité) plus ou moins marquée, qui ne tend pas à augmenter progressivement comme c'est l'habitude dans la chorée chronique (démence). La démarche particulière est un autre élément de diagnostic. Ces contractures sont difficiles parfois même complètement impossibles pendant assez longtemps et très souvent les pauvres malades ne peuvent commencer à marcher qu'à un âge déjà avancé.

On n'observe pas de paralysie motrice à proprement parler dans l'athétose double. La parole aussi est troublée par suite de l'état de contracture des muscles de l'articulation ; elle se rapproche plutôt à la parole de la sclérose en plaques, elle est lente, traînante, difficile à sortir, retenue pour ainsi dire et plus ou moins scandée et quelquefois un peu nasonnée et gutturale ; mais toute description de la parole chez les athétosiques doubles est forcément au-dessous de la réalité, car il faut l'avoir entendue et surtout avoir vu en même temps les grimaces très caractéristiques de la face chez ces malades.

Un autre caractère important, c'est que les mouvements athétosiques persistent même au repos le plus absolu.

Le sommeil seul peut les faire suspendre. Huet est le premier d'avoir insisté sur un signe capital dans l'athétose double : c'est LA RAIDEUR dans

les membres athétosiques si je peux m'exprimer ainsi ; les mouvements involontaires ne se font pas avec les moelleux comme dans la chorée chronique ; au lieu de s'accomplir avec souplesse ils s'accompagnent de RAIDEUR, de rigidité des parties affectées, il y a une contracture plus ou moins prononcée de tous les muscles.

Ces mêmes raideurs, ces contractures existent dans l'accomplissement des mouvements volontaires ; elles sont très appréciables aussi dans les muscles de la face, surtout lorsque les malades parlent.

Au repos les contractures diminuent, mais lorsqu'on examine les malades, ou les fait marcher elles reparaissent de nouveau ; elles ne sont pas cependant d'habitude telles que les muscles ne puissent mouvoir leurs membres ou qu'il ne soit possible à l'observateur de changer la position de ceux-ci.

Ces contractures finissent quelquefois par déterminer du côté des membres, surtout aux mains, des déformations articulaires semblables à celles qui existent dans le rhumatisme noueux. Les déformations articulaires et les déviations vertébrales manquent dans la chorée chronique.

Mais revenons à la marche de notre maladie. Le plus souvent elle reste en état stationnaire ainsi que les signes concomitants de la maladie ; pendant longtemps les mouvements involontaires restent peu étendus et assez lents, ce sont des mouvements à petit rayon ; diminuant ou progressant comme intensité, en se montrant surtout violents dans les régions ou les extrémités envahies les dernières (Massalongo). Les troubles intellectuels se développent aussi lentement et progressivement, et suivent dans une certaine mesure une marche parallèle aux troubles moteurs. Au début l'intelligence est souvent atteinte, les malades sont seulement tristes, leurs mouvements athétosiques, leur imbécillité rendent leur situation pénible dans la vie sociale, mais ils vont rarement jusqu'à la démence comme c'est l'habitude dans la chorée chronique.

La durée de l'athétose double est assez longue, la malade de Blocq et Blin est morte à 57 ans, un de nos malades est âgé actuellement de 49 ans. Quoi qu'il en soit on ne connaît pas encore dans la littérature médicale un seul cas de guérison complète de l'athétose double. Ajoutons aussi que dans les cas où la mort a eu lieu, c'est toujours par une autre maladie que les malades sont morts :

Elle a lieu chez les malades de Kurella, Déjérine et Sollier, par la tuberculose ; chez celle de Lange par suicide. Dans le cas de Blocq et Blin, autopsie faite par Huet, de la tuberculose. Dans le cas d'Adersen par scarlatine ; sur trois de mes malades parmi lesquels, ceux dont l'observation clinique et anatomo-pathologique m'a été si aimablement communiquée par M. Bourneville, la mort est survenue : chez l'une à la suite d'une pleuré-

sie purulente, chez les deux autres à la suite d'une congestion pulmonaire.

De ces considérations il est facile de déduire le pronostic de l'athétose double. L'affection persiste toujours sans amélioration appréciable, par conséquent c'est une maladie grave, incurable, malgré qu'elle ne menace pas directement l'existence et permette une assez longue survie. Mais elle compromet l'existence sociale des sujets par suite du ridicule qu'on attribue souvent à leurs mouvements involontaires et à cause de l'incapacité presque incomplète de tout travail soit anormal soit intellectuel dans laquelle ils se trouvent.

Traitement. — Les diverses médications qui ont été essayées jusqu'à ce jour contre l'athétose double sont restées à peu près sans résultat. Ainsi le traitement médical n'a rien fait pour ces malheureux êtres si cruellement frappés. Nous avons employé chez nos malades les bromures à doses élevées et prolongées, le sulfonal, le chloral, l'antipyrine, l'électricité, l'hydrothérapie, la suspension par la méthode de Moutchokowsky. Nous n'avons pas obtenu de modifications appréciables du côté des troubles moteurs.

Dreschfeld et Bourneville conseillent la gymnastique qui a réussi dans des limites très restreintes chez leurs patients. Mais malheureusement la gymnastique est souvent difficile à appliquer chez les malades de ce genre.

Lange paraît avoir atténué la lassitude musculaire dans le cas de Mlle L... par le massage et l'administration des injections arsenicales.

Mais les efforts thérapeutiques devront être dirigés plus encore contre les troubles intellectuels. Comme l'ont remarqué Clay-Schaw et Massalongo il faut s'occuper des malades à ce point de vue, favoriser le développement de leur intelligence au plus haut degré possible, calmer leur excitabilité qui est souvent fort grande et contribue à rendre les mouvements plus exagérés. Il faut donc autant que possible mettre les sujets atteints de l'athétose double, au repos et au calme absolu, les rendre ainsi moins nerveux et leur ordonner un régime tonique et hygiénique.

Quant au traitement chirurgical, certains malades ont besoin d'un siège spécial approprié à leurs attitudes ; chez d'autres il faut essayer contre les contractures et les positions vicieuses certains appareils orthopédiques. Mais lorsque ceux-ci échouent, doit-on ou ne doit-on pas recourir à la ténotomie ? Little a eu certains succès dans le tabes spasmodique infantile. Gowers n'en est pas partisan. Du reste il faut le dire, la ténotomie n'est d'ailleurs de mise que lorsqu'on essaie de lutter contre les contractures ; elle ne s'adresse pas directement ni à l'athétose, ni aux spasmes.

On sait qu'on a pratiqué contre l'athétose unilatérale, l'élongation des nerfs. Greidenberg fut le premier à la faire pratiquer dans l'athétose double ; chez son malade, le résultat semble avoir été négatif. Aujourd'hui

les progrès de la chirurgie moderne, paraissent nous encourager à la discussion d'une intervention bien plus grave, je veux parler de la trépanation.

En 1885, Sarah Mac Nutt en parlant du traitement primitif de l'hémiplégie spasmodique infantile double, propose dans les cas d'accouchements difficiles, lorsque les convulsions suivent pendant des jours entiers, d'ouvrir le crâne de l'enfant et d'enlever les foyers hémorragiques qui sont, comme on le sait, très fréquents au niveau des méninges.

Horsley déclare au Congrès international de Berlin (1890), qu'il a opéré un athétosique, en lui enlevant un morceau d'écorce cérébrale : « Malheureusement, dit-il, en quantité insuffisante, car les secousses convulsives réapparurent ». Il dit que les athétosiques peuvent bénéficier de la chirurgie. Citons, à ce propos, une opération d'Oppenheim, chez un enfant hémiplégique depuis l'âge de 14 ans et atteint d'athétose. Les accès épileptiformes augmentant, trépanation amenant une diminution des accès épileptiques et de l'athétose (Congrès de Berlin).

Broca a aussi trépané dans un cas de monoplégie brachiale du type infantile spasmodique avec athétose et épilepsie Jacksonienne. Celle-ci a été un peu atténuée (Congrès de chirurgie).

Tout le monde connaît aujourd'hui la *craniectomie* proposée par M. le professeur Lannelongue pour le traitement de l'hydrocéphalie avec idiotie. Il est évident que l'absence de toute lésion constatée à l'autopsie rend absolument inutile *à priori* toute intervention chirurgicale de ce genre, qui doit être par conséquent formellement contre-indiquée.

Se plaçant à un autre point de vue, M. Audry, qui considère l'athétose double comme un simple syndrome, en particulier d'affections cérébrales, discute l'indication chez les athétosiques doubles de ces deux opérations (trépanation, craniotomie) et malgré tout paraît en être peu partisan.

CHAPITRE III.

Diagnostic.

Le diagnostic de l'athétose double est aujourd'hui assez facile depuis que dans ces dernières années nous avons appris à mieux connaître certaines maladies nerveuses.

Nous nous proposons donc, dans ce chapitre, d'étudier les différentes affections pouvant simuler l'athétose double, telles que les chorées, les maladies des tics, la maladie de Friedreich, la sclérose en plaque, paralysie agitante, etc., affections autonomes et bien distinctes et enfin les mouvements athétoïdes, c'est-à-dire tous les mouvements involontaires, qui par leur aspect extérieur ressemblent à ceux de la maladie qui nous intéresse, mais qui en doivent être nosologiquement et cliniquement séparés, soit grâce à quelque caractère objectif qui les en distingue, soit surtout grâce à l'adjonction de quelque symptôme différent qui est, au même titre qu'eux, l'effet de la cause première qui les a produits.

Les caractères des mouvements involontaires dans l'athétose double, permettraient à eux seuls de faire le diagnostic.

Rappelons-nous, en effet, que ces mouvements involontaires sont incoordonnés, illogiques et contradictoires, sans rythme et sans systématisations, qu'ils s'exécutent avec une lenteur relative, sans brusquerie, que les membres qui en sont le siège présentent toujours un certain degré de raideur, qu'ils cessent ou diminuent pendant quelque temps à l'occasion de certains mouvements intentionnels, mais augmentent d'intensité et de fréquence par la marche et par les impressions morales, qu'ils se calment un peu par le repos ; sans toutefois disparaître complètement pendant l'état de veille ; le sommeil chloroformique et le sommeil naturel peuvent les faire d'habitude cesser complètement.

Si, à ces caractères on ajoute ceux tirés de l'évolution de la maladie et enfin l'état mental (imbécillité), on aura tous les éléments nécessaires pour reconnaître l'athétose double.

I. AFFECTIONS POUVANT SIMULER L'ATHÉTOSE DOUBLE.

Chorée de Sydenham. — En ce qui concerne cette affection, il faut établir une distinction, suivant que la chorée est à sa période d'état, et d'une

intensité moyenne, ou bien, suivant qu'elle est à son début, à son déclin ou simplement très bénigne. Mais pour simplifier le fait, supposons que nous nous trouvons en face d'une malade atteinte de la chorée de Sydenham, à la période d'état, le premier signe qui nous frappe comme dans l'athétose double ce sont les mouvements involontaires de la face et des quatre extrémités y compris le cou et le tronc ; les caractères de mouvements involontaires diffèrent beaucoup dans les deux affections, qu'il nous suffise d'indiquer quelques-uns de leurs caractères propres qui ont une grande importance au point de vue du diagnostic ; le choréique est agité par les mouvements les plus désordonnés, ainsi il porte brusquement la tête de tous côtés, grimace étrangement ; ouvre ou ferme convulsivement la bouche avec une intensité telle que Tuckwell a vu chez une petite fille trois incisives brisées à la suite du rapprochement des mâchoires, les joues se plissent ; la langue frappe contre le voile du palais en produisant un bruit analogue à celui que font les cochers pour exciter leurs chevaux. Dans quelques cas il y a des morsures de la langue et des lèvres. Aux membres supérieurs l'enfant relève brusquement le bras, choque le visage, fait un détour, un grand mouvement excentrique, en un mot c'est la *folie musculaire* des auteurs.

Aux membres inférieurs l'instabilité musculaire est encore plus marquée qu'aux membres supérieurs, de là une démarche toute spéciale ; des espèces d'enjambées, des glissades, des écarts, des sauts irréguliers. Parfois la cuisse est fléchie violemment sur le bassin et le choréique tombe.

Les mouvements athétosiques sont-ils les mêmes ? Sans doute ils peuvent se confondre par quelque côté, mais il existe toutefois des différences : les mouvements athétosiques sont lents, ils s'accompagnent de raideur, il y a une contracture plus ou moins prononcée de tous les muscles.

Cette même rigidité, ces contractures existent dans l'accomplissement des mouvements volontaires ; elles sont très appréciables aussi dans les muscles de la face. Ces contractures finissent par déterminer du côté des membres, principalement aux mains, des déformations semblables à celles qu'on observe dans le rhumatisme noueux. La volonté n'a aucune influence sur les mouvements involontaires dans les deux affections.

Les impressions morales les augmentent aussi dans les deux cas. La parole est presque toujours modifiée considérablement dans la chorée comme dans l'athétose double mais les différences sont très accentuées. Lorsqu'on observe attentivement le choréique, on trouve que la parole est plus explosive, il y a de l'hésitation, un degré de bégaiement. Il y a des choréiques qui éprouvent de l'hésitation à lancer le premier mot et ensuite parlent avec une volubilité excessive. La voix s'échappe souvent par saccades, quelquefois interrompue par un son involontairement proféré, par une expiration ou une inspiration bruyante involontaire, et donne lieu à des notes

graves et aiguës. Chez les athétosiques la parole est plus lente, spasmodique si l'on peut ainsi parler.

Les mouvements brusques des mains dans la chorée suffisamment accentuée, rendent l'écriture impossible et souvent le malade rejette au loin la plume qu'il tient. Au contraire si l'athétosique a conservé ses facultés intellectuelles, s'il a appris à écrire, malgré les mouvements involontaires et les spasmes, avec certains artifices il peut quelquefois arriver à griffonner son nom.

L'état mental des choréiques est modifié dans les deux tiers des cas d'après Marcé (1). On observe des troubles intellectuels, diminution de la mémoire, mobilité des idées, impossibilité de fixer l'attention.

Les troubles plus graves qui peuvent survenir dans certains cas ne nous occupent pas ici. Le plus souvent les troubles intellectuels cessent avec les mouvements convulsifs. Dans l'athétose double les troubles de l'intelligence datent de l'enfance (imbécillité).

Les contractures très fréquentes chez les athétosiques, manquent chez les choréiques. Les paralysies rares dans l'athétose double, sont fréquentes dans cette forme de chorée, qu'on appelle encore chorée molle. C'est à l'athétose double qu'appartiennent les déformations crâniennes et autres.

Les troubles sensitifs nuls chez les athétosiques, existent chez les choréiques. Il y a de la céphalalgie et de la rachialgie, des sensations pénibles, mal définies, des douleurs spontanées sur le trajet des os au voisinage des articulations.

L'évolution de la chorée de Sydenham est relativement rapide ; elle se termine par la guérison, au plus tard en quelques mois, dans l'immense majorité des cas. L'athétose double est toujours congénitale, lente et progressive, ne guérit jamais.

L'étiologie de la chorée seule pourra fournir les éléments de diagnostic. Elle se développe exceptionnellement avant l'âge de six ans, le plus souvent à l'origine, elle est limitée à une partie du corps, surtout au côté gauche, elle se généralise ensuite rapidement.

Chorée chronique. — La chorée chronique est à peu près la seule affection avec laquelle il soit facile de confondre l'athétose double. C'est pourquoi le diagnostic nous arrêtera un moment.

Clay-Schaw autrefois et Huet plus récemment se sont occupés beaucoup du diagnostic différentiel de ces deux maladies.

A vrai dire lorsque la chorée chronique est bien caractérisée, lorsque ses mouvements sont bien tranchés et reproduisent en somme tous les caractères que nous indiquions précédemment à propos de la chorée de Sydenham,

(1) Marcé, *De l'état mental dans la chorée* (Mém. de l'Ac. de Méd., 1860).

la distinction ne sera pas bien difficile. Mais il n'en est pas, tant s'en faut, toujours ainsi et quelquefois les mouvements involontaires de la chorée chronique de moyenne intensité ressemblent un peu à ceux de l'athétose double, ils ont le même siège : la face et les quatre extrémités, et quoique ces caractères peuvent sans doute se confondre par quelque côté, il existe toutefois une différence ; c'est que, à l'occasion des actes intentionnels, les mouvements athétosiques augmentent beaucoup, principalement dans la première moitié du temps nécessaire à l'accomplissement de l'acte.

Mais ce qui distingue surtout l'athétose double de la chorée chronique, c'est que dans la première les mouvements involontaires ne se font pas avec moelleux comme dans le second (Huet) ; au lieu de s'accomplir avec souplesse, ils s'accompagnent au niveau des parties affectées, d'une raideur qui en somme est le caractère distinctif essentiel lorsque l'on parle de chorée chronique et d'athétose.

Il y a une contracture plus ou moins prononcée de tous les muscles.

Ces mêmes raideurs, ces contractures existent dans l'accomplissement des mouvements volontaires ; elles sont très appréciables aussi dans les muscles de la face surtout lorsque les sujets parlent. Quand les malades sont au repos, les contractures diminuent, mais aussitôt qu'on veut examiner les patients, elles reparaissent de nouveau avec la même intensité ; elles ne sont pas cependant d'habitude telles que les malades ne puissent mouvoir leurs membres ou qu'il ne soit possible à l'observateur de changer la position de ceux-ci. Ces contractures finissent par déterminer du côté des membres, principalement aux mains, des déformations et subluxations des doigts assez semblables à celles qui existent dans le rhumatisme noueux ; ces déformations et ces subluxations manquent dans la chorée chronique. La démarche est très particulière dans l'athétose double et ne ressemble en rien à celle de la chorée chronique ; elle est en effet spasmodique, les malades marchent sur la pointe des pieds, les genoux rapprochés l'un contre l'autre ; tandis que dans la chorée chronique on constate que les malades marchent par une espèce de propulsion momentanée, entrecoupée par des arrêts brusques, des gesticulations extrêmement variées, des déviations de côté et d'autre de la ligne droite.

La parole est défectueuse dans l'athétose double comme dans la chorée chronique, mais lorsqu'on observe bien attentivement les choréiques, on trouve que la « parole est plus explosive, plus bégayante », plus lente, plus allongée chez les athétosiques.

« Dans la chorée chronique, dit Clay-Schaw, les paroles sont vivement projetées au dehors ; dans l'athétose double, elles sont allongées par le retrait lent et graduel des angles de la bouche ». Les mouvements de la langue diffèrent aussi ; ils sont plus rapides et brusques dans la chorée, plus

lents dans l'athétose double. Les déformations, les sublaxations, l'hypertrophie musculaire manquent toujours dans la chorée chronique.

La marche de la maladie est plus régulièrement progressive dans la chorée.

Au point de vue des troubles de l'intelligence on peut les caractériser en deux mots : le choréique chronique devient à la fin un dément, l'athétosique double est né un imbécile, au moins dans la majorité des cas où la maladie s'accompagne de troubles mentaux. En tout cas dans la chorée chronique le désordre mental va toujours progressant tandis que dans l'athétose double on peut arriver à éduquer le malade et à en faire quelque chose.

Chorées électriques. — La *chorée électrique de Bergeron* se sépare toute seule de l'athétose double, par ses secousses musculaires brusques qui n'ont rien du caractère des mouvements athétosiques ; en effet on ne remarque jamais dans cette forme, les mouvements involontaires lents, coordonnés, exagérés par l'action musculaire intentionnelle, qui sont l'essence de l'athétose double ; les malades sont au contraire dans un repos absolu, et de temps en temps seulement, toutes les cinq minutes par exemple, surviennent des « secousses fulgurantes », particulièrement dans les muscles de la nuque et des épaules, mais dans d'autres parties aussi. Elles ont la plus grande analogie avec les secousses produites par un faible courant d'induction ; elles sont en règle générale faibles et passent si rapidement qu'il faut parfois une observation très attentive pour les apercevoir. La parole n'est pas troublée. Le malade peut également écrire ou faire son travail. De plus elle évolue très rapidement et cède bien facilement au traitement.

La *chorée électrique de Dubini*. Dans la maladie de Dubini, les secousses involontaires s'accompagnent d'attaques convulsives, laissant après elles un certain degré de paralysie des membres et de déviations de la face, telle qu'elle existe dans l'hémiplégie.

L'évolution en est toujours continue et progressive ; la durée oscille entre quelques jours et cinq mois et dans 90 0/0 des cas la terminaison est fatale.

Paramyoclonus multiplex. — Friedreich a signalé le premier, en 1881, en lui donnant le nom de *paramyoclonus multiplex*, une affection caractérisée aussi par des mouvements involontaires.

En 1886, P. Marie faisait connaître en France cette nouvelle maladie et en publiait la première observation recueillie dans le service de M. le professeur Charcot. Depuis, de nouveaux cas ont été rapportés par Chauffard, Lemoine et Lemaire, Vahlair, etc...

(1) Rubini, *Atetosi et paramioclono multiplo*, (Riforma medica et Bull. de clin., Milano, 1886).

A en juger d'après Seeligmuller et Rubini qui prétendent que quelquefois les mouvements involontaires de paramyoclonus multiplex sont assez voisins de l'athétose double, le diagnostic doit se poser. Mais les mouvements involontaires dans le paramyoclonus sont grandement différents de ceux de l'athétose double, les secousses musculaires sont brusques, comme les contractions provoquées par une décharge électrique. En outre elles ne se produisent que par intervalles irréguliers au lieu d'être continues comme dans l'athétose double. On peut les provoquer par des excitations diverses, pincement de la peau, percussion des muscles, etc..., souvent il existe des contractions musculaires incomplètes, fibrillaires ou fasciculaires, qui se dessinent sous la peau, mais sont insuffisantes pour produire un mouvement.

Marie croit que la symétrie peut être considérée comme un signe caractéristique et que les spasmes musculaires peuvent produire le déplacement des membres atteints.

D'après Silvestrini et Seeligmuller les efforts de la volonté sont capables de diminuer ou même faire cesser les mouvements myocloniques. Le sommeil ne les arrête pas toujours, au contraire, il les augmente parfois ; il en est autrement dans l'athétose double. La guérison est fréquente avec récidives.

Enfin les trois signes caractéristiques et qui n'existent pas dans l'athétose double sont :

1° L'instantanéité des spasmes ; 2° leur incoordination absolue et leur ressemblance avec des secousses électriques ; 3° le siège des muscles atteints. Aussi est-il facile d'après ces différents caractères, de ne pas confondre le paramyoclonus avec l'athétose double.

Tics convulsifs. — La maladie des tics que nous ont bien fait connaître, dans ces dernières années, Charcot (1) et ses élèves, en particulier Gilles de la Tourette et G. Guinon (2), pouvait être confondue avec l'athétose double par la date habituelle de son apparition dans le jeune âge, par les mouvements involontaires de la face et les quatre membres. Mais un examen attentif des mouvements des malades et la connaissance d'autres particularités symptomatiques permettront de faire le diagnostic.

En effet dans la maladie des tics les mouvements sont brusques, rapides, instantanés ; ils n'ont pas cette lenteur des mouvements de l'athétose double ; ils se représentent toujours les mêmes et dans un même ordre au lieu d'être continuellement changeants, et sans ordre, comme l'a montré G. Guinon. « Ils ne sont pas incoordonnés mais sont la représentation ou la cari-

(1) Charcot, *Semaine méd.*, 1886.

(2) G. Guinon, *Rev. de méd.*, 1886 et 1887, et *Dict. encyclop. des sciences méd.* Article : *tic convulsif*.

cature des gestes naturels : clignotement, reniflement, crachotement, action de se frapper le front, le visage, la poitrine, etc..., élévation des bras comme dans un mouvement de défense, etc. Ils sont donc systématisés », ils ne sont pas continus mais surviennent par accès plus ou moins répétés et plus ou moins longs ; les malades peuvent par un effort de leur volonté les arrêter pendant un temps parfois assez long, mais l'effort qu'ils font pour dominer leurs tics et les dissimuler aux personnes présentes s'accompagne habituellement d'un sentiment d'angoisse très prononcé, puis à la suite il se produit une sorte de décharge et leurs mouvements éclatent pour un temps, avec plus d'intensité et plus d'étendue.

Cette possibilité qu'ont les tiqueurs d'arrêter par la volonté leurs gesticulations a pour effet de leur permettre d'accomplir sans troubles des actes intentionnels mais alors leurs mouvements involontaires sont complètement suspendus, il n'en est pas absolument de même dans l'athétose double, nous avons vu, en effet, que chez les athétosiques l'influence de la volonté pouvait très exceptionnellement arrêter leurs mouvements athétosiques et leur permettre d'accomplir tel ou tel acte déterminé. Ainsi par les seuls caractères des mouvements involontaires, on pourra déjà distinguer la maladie des tics de l'athétose double.

En même temps qu'ils se livrent à leurs gesticulations les tiqueurs proferent souvent des exclamations ou des mots entiers qui varient suivant les malades ; les mots que les tiqueurs répètent malgré eux sont souvent des mots orduriers, des expressions grossières, c'est ce que Gilles de la Tourette (1) a désigné sous le nom de *caprolalie*, les mêmes sujets sont quelquefois portés à répéter involontairement les mots qu'ils entendent ou les gestes que l'on fait devant eux, *echolalie*, *echokinésie*. Enfin l'état mental, dans ces deux affections est bien différent, chez les malades atteints de tics convulsifs, il est fréquent de rencontrer des *idées fixes*, des troubles émotifs, divers mots obsédants, arithmomanie, agoraphobie, claustrophobie, folie du doute, délire du toucher, etc... Ce qui domine chez les athétosiques doubles est un affaiblissement des facultés intellectuelles (l'imbécillité).

Nous insisterons peu sur le diagnostic différentiel de l'athétose double et des *autres maladies avec tremblements* ; ce qui serait sortir de notre sujet. Le fait seul de se trouver en présence d'un tremblement, c'est-à-dire d'oscillations rythmiques et régulières d'une part et d'autre de la position normale suffira pour faire écarter l'hypothèse de l'athétose double, affection dans laquelle les mouvements involontaires sont irréguliers, lents et contradictoires ; on pourra éviter ainsi, par ce seul caractère, la confusion

(1) Gilles de la Tourette, *Arch. Neurol.*, 1884 et 1885.

avec les tremblements hystériques, toxiques, alcooliques, mercuriels, etc..., le tremblement sénile, etc... Cependant leur coïncidence avec certains symptômes pourrait, dans quelques cas, faire légèrement hésiter, au premier abord, le clinicien.

Maladie de Parkinson. — La présence d'un véritable tremblement, l'attitude spéciale des malades, leur air soudé, leur masque immobile et figé, la raideur extrême de leurs membres et de tout le corps, les propulsions et les rétropulsions, sensation de chaleur, etc., empêcheront une méprise.

Les mouvements involontaires des doigts et surtout de la face dans l'athétose double, ont une irrégularité qui ne se retrouve pas dans la maladie de Parkinson. En effet, le tremblement dans cette dernière maladie se compose d'oscillations rythmées de petite étendue et de durée courte ; la main et les doigts tremblent individuellement, les phalanges sont étendues, les unes sur les autres, mais les doigts sont fléchis sur le métacarpe. Le pouce en adduction vient s'appuyer par sa pulpe sur l'index imitant ainsi la position de la main qui tient une plume à écrire, et les mouvements qui agitent toutes ses parties rappellent quelquefois l'acte de rouler une boulette. Ce tremblement est continu (sauf pendant le sommeil) et se manifeste, fait important, en dehors de tout mouvement volontaire. L'écriture quand elle est possible est très particulière. Elle est généralement rapetissée, les jambages des lettres sont sinueux, formés par une série de lignes brisées.

La démarche avec propulsion ne ressemble à rien de la démarche spasmodique de l'athétose double ; et enfin la parole n'est pas altérée dans la paralysie agitante.

Sclérose en plaques. — L'athétose double se confondrait plus facilement encore avec la sclérose en plaques. Massalongo, Bourneville et Pilliet et d'autres insistent sur la ressemblance et les différences de l'athétose double et de la sclérose en plaques. Pourquoi une pareille confusion serait-elle possible ? à cause du trouble de la parole et du tremblement qui caractérisent la sclérose en plaques.

Les troubles de la parole ont en effet quelque ressemblance avec ceux de l'athétose double, mais les différences sont assez nettes. Tandis que dans la sclérose en plaques, elle est scandée, trainante, au contraire dans l'athétose double elle est allongée, bégayante et spasmodique. Dans cette dernière seule l'émission du son s'accompagne de mouvements convulsifs siégeant dans la langue, les lèvres et les autres muscles de la face.

Les tremblements de la sclérose en plaques, à l'inverse des mouvements athétosiques, cessent lorsque les malades sont abandonnés à un repos complet, couchés dans leur lit par exemple. Voulez-vous faire réapparaître le

phénomène partiellement dans un membre ? Commandez au malade de porter à sa bouche un verre. Au moment de la préhension du verre, les oscillations sont peu accusées mais elles s'exagèrent progressivement pour atteindre leur maximum au moment où le verre approche de la bouche. A bien examiner les choses la confusion ne paraît pas possible entre ce tremblement et les mouvements involontaires si caractéristiques dans l'athétose double, en extension, flexion, adduction et abduction avec la participation de la face et qui existent même en état du repos.

La paraplégie spasmodique, si fréquente dans la sclérose en plaques, est exceptionnelle dans l'athétose double.

Les réflexes tendineux et rotuliens très exagérés dans la sclérose, le sont rarement chez nos malades. Les contractures et la marche spasmodique sont communs aux deux maladies. La sclérose en plaques, bien qu'on puisse l'observer dans l'enfance, a cependant en général son début dans l'adolescence et surtout dans l'âge adulte. Il est rare qu'il soit aussi précoce que celui de l'athétose double. En ce qui concerne l'évolution, à l'encontre de ce qui se passe dans l'affection athétosique, on peut observer de grandes améliorations et d'une façon générale des alternatives de rémission et d'aggravation caractéristiques dans la sclérose en plaques.

L'ataxie héréditaire ou la maladie de Friedreich. — Elle présente peut-être plus de points de ressemblance avec l'athétose double. Massalongo, d'Espine et Picot (1), Bourneville et Pilliet, admettent la possibilité d'une pareille erreur.

La maladie de Friedreich présente non seulement de l'incoordination motrice, mais encore même au repos, une sorte d'instabilité continuelle dans la position de la tête, du tronc et des membres. La démarche est titubante, mal assurée, enfin la parole est aussi modifiée.

Mais en analysant ces divers signes, on trouvera des différences fondamentales qui permettront très nettement de distinguer la maladie de Friedreich de l'athétose double. En effet les mouvements involontaires peuvent être de deux sortes : 1° Instabilité choréiforme qu'on observe pendant l'état de repos, une sorte d'oscillation irrégulière de la tête et du tronc. En dehors de tout mouvement quand la tête se trouve sans appui, elle branle alors, suivant la comparaison de Friedreich, comme celle d'une personne qui s'endort étant assise sur une chaise. Parfois au lieu de cette instabilité on voit de temps à autre des petites secousses de peu d'étendue, aux membres et quelquefois des petites grimaces sans rythme. Ces secousses ne ressemblent en rien aux convulsions athétosiques qui sont tantôt en extension et flexion, tantôt en adduction et abduction, et de plus, plus multi-

(1) D'Espine et Picot, *Manuel des maladies de l'enfance*, 1889.

pliés, plus variés, plus irréguliers ; 2° l'incoordination motrice, la préhension des objets se fait d'une façon particulière, la main plane pendant un assez long temps au-dessus de l'objet avant de le saisir. Enfin pas de raideur des muscles.

Quant à la parole, elle est surtout scandée, comme dans la sclérose en plaques, mais non spasmodique comme dans l'athétose double.

La démarche est particulière dans l'ataxie héréditaire. C'est la *démarche titubante*. Le malade progresse, les jambes écartées en chancelant comme un homme ivre. A une période avancée la marche et la station debout deviennent impossibles. Nous sommes loin de la marche spasmodique de l'athétose double.

A l'ataxie héréditaire appartient le signe de Romberg, les vertiges, le nystagmus, l'absence des réflexes rotuliens, le pied-bot, la scoliose ; les premiers symptômes se montrent d'ordinaire à l'époque de la puberté, la maladie serait plus commune chez les filles que chez les garçons.

Dans les deux maladies la marche est lente et progressive et l'on ne connaît pas d'exemple de guérison.

La maladie de Friedreich est héréditaire ou familiale, ce qui ne s'observe pas dans l'athétose double.

Chorée hystérique ou rythmique. — C'est à M. le professeur Charcot que nous devons une exacte description de cet état pathologique. Il est presque impossible de la confondre avec l'athétose double. La grande chorée se présente sous forme de véritables attaques, lesquelles sont provoquées par certaines influences telles que l'émotion, le tiraillement d'un membre, parfois par la compression ou l'excitation de points hystérogènes ; souvent elle peut être arrêtée par un procédé analogue, l'excitation de zones hystéro-frénatrices.

Dans l'intervalle des attaques, les malades sont dans l'état normal.

Les secousses de la chorée hystérique se succèdent à intervalles égaux, suivant un rythme établi d'avance, d'où le nom de chorée rythmée.

En ce qui concerne les mouvements involontaires eux-mêmes, ils sont tellement caractéristiques, qu'il est presque impossible de les confondre avec d'autres. Ils sont toujours la reproduction plus ou moins exacte des gestes professionnels. Certains malades sautent sur leurs pieds d'une façon rythmée, absolument comme s'ils dansaient ; quelquefois ce mouvement prime tous les autres, d'où le nom de saltatoire, que l'on a donné à cette forme de chorée.

D'autres fois, le sujet frappe à coups répétés sur un objet imaginaire, imitant le geste des forgerons qui frappent sur leur enclume (*chorée malletatoire*).

Les mouvements sont très variés ; citons encore le geste des rameurs qu'exécutent souvent les malades, et le mouvement du moulin qu'ils imitent, en faisant exécuter dans l'espace à leur bras une sorte de mouvement gyrateur analogue à celui des ailes d'un moulin à vent.

Tous ces mouvements très variés, mais toujours rythmiques, représentant des mouvements systématisés divers, se succèdent toujours dans le même ordre et pour ainsi dire suivant un plan établi d'avance.

Dans la majorité des cas il n'existe pas de perte de connaissance au moment de l'attaque de chorée rythmée. Cependant l'attaque d'hystérie avec perte de connaissance peut revêtir la forme de chorée rythmée (1). Enfin il existe souvent en même temps d'autres manifestations hystériques et des stigmates de cette névrose. D'après les caractères que nous venons de tracer, on voit qu'il est à peu près impossible de confondre la chorée hystérique avec l'athétose double.

Nous signalons pour mémoire la chorée rythmée à forme non paroxystique dans laquelle les mouvements, ressemblant à ceux de la chorée hystérique à forme paroxystique, diffèrent totalement de ceux de l'athétose double.

Hémichorée. — L'hémichorée peut être dans certains cas confondue avec l'athétose double. Les mouvements qui la caractérisent sont en effet tout à fait analogues à ceux que nous avons décrits dans un précédent chapitre. Car dans l'athétose double il n'y a pas que des mouvements athétosiques, il y a toute une série de mouvements involontaires que l'on pourrait aussi bien appeler choréiformes et auxquels ceux de l'hémichorée ressemblent de fort près.

Mais la différence fondamentale consiste en ce fait, dont la dénomination des deux maladies donne immédiatement l'idée nette : l'athétose double atteint les 2 côtés du corps, l'hémichorée est limitée à une moitié, soit droite, soit gauche.

Cela dit, il semble qu'il n'y ait plus besoin de s'occuper de diagnostic entre les deux maladies, lequel diagnostic doit être aussi facile à faire qu'entre l'athétose unilatérale post-hémiplégique et l'athétose double. Cependant il est bon de faire remarquer que le concours possible de circonstances analogues dans l'un et l'autre cas doit attirer l'attention. Nous ne parlons pas ici bien entendu de l'hémiplégie survenant dans l'âge adulte et suivie à plus ou moins bref délai d'hémichorée post-hémiplégique. Pour celle-ci, la question ne se pose point. Il suffira de regarder en arrière dans la vie du malade et d'apprendre que l'hémiplégie est survenue à l'âge de 25, 35, 60 ans, pour écarter toute idée d'athétose double.

(1) Charcot, *Leçons sur les mal. du syst. nerv.*, t. III.

Mais il peut n'en pas être de même dans l'hémichorée post-hémiplégique qui suit si fréquemment l'hémiplégie infantile par lésions cérébrales. Dans ce cas l'état mental souvent affecté dans l'un et l'autre cas, l'âge du début de la maladie, les convulsions qui en ont marqué l'éclosion, peuvent certainement induire en erreur un examen un peu superficiel. Mais, en ce cas encore, la constatation de la limitation des mouvements à un seul côté doit suffire à lever tous les doutes. Je n'insiste pas sur les signes anamnestiques ou actuels d'hémiplégie spasmodique : exagération des réflexes tendineux, trépidation épileptoïde, arrêt de développement des membres du côté atteint, etc., etc., qui n'existent nécessairement pas dans l'athétose double.

Tabes dorsal spasmodique. — Ainsi nommé par M. le professeur Charcot, puis étudié par Little sous le titre de « *Congenital partial rigidity of limbs* », le tabes dorsal spasmodique grâce aux recherches plus récentes d'Erb, de Rupprecht, de Feer est mieux connu aujourd'hui. Les malades qui présentent le tableau de l'athétose double se confondent quelquefois avec ceux qui sont atteints de tabes dorsal spasmodique et de fait, on peut être fort empêché pour établir un diagnostic différentiel. La principale cause d'erreur, c'est la démarche.

Dans le tabes spasmodique tant que ces malades sont capables de marcher on voit parfaitement bien que ce n'est pas seulement la parésie musculaire, mais encore la raideur des jambes qui s'oppose à la locomotion.

Les malades s'avancent péniblement et à petits pas, c'est à peine si la jambe se plie dans l'articulation du genou et que les pieds se soulèvent de terre. Ceux-ci semblent « *collés au sol* » et sont lentement entraînés en avant, en même temps que, par la contracture qui se produit dans les muscles du mollet, il existe une tendance manifeste à marcher sur la pointe des pieds. Lorsque la contracture des membres inférieurs atteint son maximum, les malades sont souvent dans l'impossibilité complète de s'asseoir.

Aux membres supérieurs il n'y a pas de contracture manifeste, mais il est bien rare qu'il n'y ait pas une grande maladresse, une légère raideur des mouvements, surtout de ceux des doigts. Dans l'athétose double la raideur est moins prononcée mais plus généralisée.

Les réflexes et en particulier les réflexes rotuliens sont toujours exagérés dans le tabes dorsal spasmodique, à moins que comme dans l'athétose double la raideur n'empêche le phénomène de se produire.

Les mouvements involontaires, si fréquents dans l'athétose double, manquent presque toujours dans le tabes dorsal spasmodique ; s'ils s'observent par hasard quelquefois, ils sont d'abord limités seulement aux membres supérieurs et ne surviennent qu'au moment des *mouvements volontaires* et jamais au repos.

Un caractère très important qu'on observe dans le tabes dorsal spasmodique et qu'on ne voit presque jamais dans l'athétose double est l'amélioration relative de la maladie. En effet à mesure que les malades atteints de tabes dorsal spasmodique avancent en âge, on constate une amélioration assez satisfaisante, une détente des phénomènes spasmodiques. Les membres supérieurs en particulier recouvrent, à partir de l'âge de 5 à 10 ans, la presque totalité de leurs fonctions. La rigidité des membres inférieurs disparaît parfois suffisamment. De plus un certain nombre des sujets ainsi frappés ont même pu se marier et avoir des enfants sains.

En ce qui concerne les autres symptômes de l'une et l'autre affections, la plupart se confondent. L'étiologie est la même (frayeurs de la mère pendant la grossesse, accouchements difficiles), ainsi que les troubles intellectuels. En prenant les observations en bloc, Feer, sur 178 cas de tabes dorsal spasmodique publiés, a trouvé 78 fois l'idiotie.

Mais en somme dans les différences que nous avons signalées plus haut il y a certainement de quoi éviter une erreur.

Tétanie. — On évitera aussi facilement de confondre l'athétose double avec la tétnanie.

La tétnanie, dans sa forme commune, est aussi une affection de l'enfance et de l'adolescence ; cette règle cependant souffre des exceptions, et on a vu des cas survenant chez les femmes adultes.

Chez les femmes, les processus de la vie sexuelle semblent exercer une action spéciale, la genèse de la tétnanie. C'est surtout chez les nourrices que l'affection se montre avec prédilection, au point que Trousseau lui a donné le nom de *contracture des nourrices*.

Or, on observe chez les tétnaniques des mouvements involontaires. Mais ceux-ci ne sont que la conséquence des contractures qui s'établissent dans les extrémités et de plus, phénomène important, celles-ci, loin d'être continues et permanentes, surviennent seulement par attaques.

L'attaque de tétnanie commence d'ordinaire par certains signes précurseurs qui consistent en un malaise général de faiblesse d'intensité, mais surtout une sensation douloureuse et un sentiment de faiblesse, de raideur qui prédominent dans les bras. Donc c'est une maladie qui survient par accès, et caractérisée par certains prodromes, signes n'existant pas dans l'athétose double, maladie congénitale et sans prodromes.

Les mouvements convulsifs se déclarent dans la tétnanie aux bras et surtout aux doigts, s'étend de là à tous les muscles brachiaux et puis aux extrémités inférieures où la convulsion atteint aussi tout d'abord les orteils. Les deux moitiés du corps sont presque toujours atteintes d'une manière symétrique.

La plupart du temps la convulsion s'empare de préférence des fléchisseurs, de façon à produire des attitudes en contracture caractéristique. (*La main de l'accoucheur lorsqu'il veut l'introduire dans le vagin*, d'après la comparaison de Trousseau.)

Les muscles du tronc, de la face et le diaphragme sont assez rarement convulsés.

L'intensité de ces convulsions toniques est très considérable. La durée de l'attaque est tantôt de quelques minutes, tantôt de quelques heures ou même de quelques jours. Une fois l'accès terminé, ce qui se fait graduellement et jamais brusquement, les malades sont parfaitement à l'aise.

Chose rare dans l'athétose double, car les mouvements persistent même pendant le repos, c'est-à-dire en dehors des mouvements volontaires.

Dans l'intervalle des accès, il reste cependant quelques symptômes objectifs très caractéristiques de tétanie, ce sont : 1^o l'excitabilité électrique des nerfs périphériques ; 2^o l'excitabilité mécanique des nerfs, ou phénomène de Trousseau, qui consiste en ce qu'on peut, dans la plupart des cas, produire les convulsions artificiellement pendant la période intercalaire, en comprimant les gros troncs artériels et nerveux des bras (nerfs médians et les artères brachiales par exemple).

La fréquence des accès varie beaucoup. La durée totale ne dépasse pas quelques semaines, la terminaison presque toujours favorable.

A l'athétose double appartiennent, la démarche spasmodique, l'embarras de la parole, l'imbécillité, les différentes déformations et l'incurabilité de la maladie.

II. MOUVEMENTS ATHÉTOIDES.

Qu'entendons-nous par ce terme de *mouvements athétoïdes* et pourquoi les étudions-nous ici même dans le chapitre du *diagnostic de l'athétose double* ? Les considérations qui sont suivies répondent en grande partie à cette question qui se confond en réalité avec celle de l'unité de l'athétose double ou de la multiplicité des athétoses doubles. Ce point est très important à connaître et bien que la lumière ne soit pas encore entièrement faite, on peut cependant, à notre avis, se faire déjà une opinion à cet égard.

On sait que les partisans de la multiplicité des athétoses doubles ou en d'autres termes de l'athétose double-syndrome admettent l'existence d'une athétose double tabétique, paralytique, infantile, névrotique, hystérique. Tel n'est point notre avis, et nous croyons que c'est possible de prouver que les mouvements involontaires qui s'observent dans les susdites maladies, n'ont point tout d'abord exactement tous les caractères des mouvements athétosiques vrais (et c'est pourquoi nous les appelons athétoïdes) et

de plus qu'ils ne s'accompagnent pas de la série de symptômes dont l'ensemble constitue le complexe de l'athétose double, telle que nous venons de l'étudier.

Nous considérerons dans cette étude les mouvements involontaires d'alture athétoïde qui s'observent dans l'une des maladies que nous venons d'énumérer. Puis nous insisterons sur les analyses qui les rapprochent et les différences qui les distinguent.

Ataxie locomotrice. — A ne considérer que les mouvements involontaires qui caractérisent normalement la période d'incoordination des tabes, il n'existe aucune ressemblance entre les mouvements ataxiques et les mouvements athétosiques. Mais on sait aujourd'hui que les ataxiques peuvent offrir des secousses et des mouvements involontaires d'autre espèce, lesquels peuvent imiter assez bien les mouvements athétosiques.

Il existe dans la science une dizaine d'observations des mouvements involontaires survenus au cours de l'ataxie locomotrice (Rosenbach, Bernhardt, Audry, Laquer, etc.). A cause de cette ressemblance, certains auteurs ont voulu créer une athétose double de nature tabétique. Sans vouloir discuter ici la pathogénie de ces mouvements involontaires dans l'une et l'autre maladie, il nous semble qu'il existe, au point de vue clinique entre les unes et les autres, des différences assez nettes pour être remarquées.

Les caractères des mouvements involontaires des ataxiques ne sont ordinairement qu'une image atténuée de ceux des mouvements athétosiques que nous avons étudiés dans notre premier chapitre, moins violents, très affaiblis et quelquefois presque imperceptibles ; ils se limitent bien plus ordinairement aux extrémités, contrairement à ce qu'on observe dans l'athétose double et ne s'accompagnent naturellement pas de troubles intellectuels, ni de troubles de la parole. Enfin la démarche spasmodique des athétosiques doubles est tout autre que celle des ataxiques.

Mais les deux caractères très importants qu'on n'observe jamais dans l'athétose double et qui nous servent pour faire le diagnostic, sont : 1^o que les mouvements involontaires des ataxiques, sont signalés toujours à titre de complication, c'est-à-dire, survenant quand l'ataxie était déjà confirmée.

2^o Que ces mouvements sont presque toujours fugaces, ne durent que quelques semaines, quelques mois : à l'inverse de ce qui se passe dans l'athétose double et qu'ils peuvent être aussi bien limités à un seul côté que bilatéraux. Voici le résumé de quelques cas de ce genre :

Observation de Rosenbach (1).

Joanna H..., cinquante-sept ans.

(1) *Arch. f. path. An. und Phys. von Virchow*, 1876.

L'auteur donne la description des antécédents de sa maladie, des symptômes ataxiques dont celle-ci était atteinte.

En 1874 « les mains, que la patiente tient étendues sur le lit, attirent immédiatement l'attention par leurs mouvements singuliers, qui se produisent d'eux-mêmes en dehors de la volonté et qui ne se forment nullement à l'élévation et à l'abaissement réguliers des phalanges, etc. La durée des mouvements involontaires était observée pendant des années, leur disparition pendant le sommeil et leur suspension pendant un érysipèle que la malade a eu.

Observation d'Audry (1).

A. D..., tailleur, cinquante-deux ans. Entré le 31 mai 1882. Ataxie confirmée, ensuite surviennent les mouvements involontaires. Le 15 octobre les mouvements involontaires ont à peu près disparus.

Observation de Laquer (2).

Employé, 36 ans. Ataxique. Parole normale, 4 ans après les crises ataxiques surviennent d'abord à gauche, puis quelques mois après à droite, des mouvements involontaires qui persistent jour et nuit.

En comparant toutes ces observations d'ataxiques présentant des mouvements involontaires avec les observations des athétosiques doubles, nous ne voyons en réalité rien qui simule cette dernière affection.

Paralysie infantile. — Tout récemment, Massalongo vient de rapporter un cas dans lequel il a observé des mouvements involontaires, au cours d'une ancienne paralysie infantile. Il fait remarquer qu'il était impossible chez son malade de soupçonner l'existence d'une affection autre que la paralysie infantile et cela du fait de l'atrophie, de l'arrêt de développement des membres, de l'intégrité des mouvements de la face, de la lucidité de l'intelligence.

« L'enfant a la tête volumineuse, la physionomie très intelligente, les yeux vifs, la parole facile et prompte. Aucune anomalie ne se révèle dans les mouvements de la face, de la langue ni dans les sens spécieux ».

Quoique le cas soit unique dans la science, le diagnostic est peu embarrassant, car il n'y a ici qu'un signe unique pour simuler l'athétose double. Ce sont les mouvements involontaires. En effet ceux-ci étaient limités aux extrémités seulement.

Tous les autres signes de l'athétose double faisaient défaut. De plus l'existence d'une maladie confirmée avant l'apparition des mouvements involontaires devait empêcher toute erreur.

Névrites périphériques. — Lowenfeld fut le premier à signaler, dans

(1) *Revue de médecine*, 1887.

(2) Cité par Audry.

les névrites périphériques, l'existence de mouvements involontaires qu'il rapporte à l'athétose double symptomatique de ces névrites.

L'observation de Lowenfeld a été l'occasion d'une polémique entre l'auteur et Remak qui publiait, peu de temps après lui, la relation d'un fait de névrites généralisées, dans lequel il avait rencontré des tremblements et des secousses involontaires des doigts. Remak déclarait que, dans son cas et dans celui de Lowenfeld il ne s'agissait pas de mouvements athétosiques. Cette affirmation provoqua une réponse de celui-ci. Tout en reconnaissant que le malade de Remak n'avait pas eu d'athétose, il défendait l'existence de celle-ci chez son malade.

Du reste les faits sont d'une interprétation discutable même pour les auteurs qui soutiennent que l'athétose double est un syndrome. Mais en admettant même qu'il existe des mouvements involontaires au cours des névrites périphériques, la confusion se limitera toujours aux mouvements involontaires et nous en ferons toujours le diagnostic par le manque de tous les autres signes habituels de l'athétose double.

Hystérie. — Il existe, d'après M. Audry, dans la littérature médicale, une seule observation des mouvements involontaires au cours de l'hystérie. Le cas est rapporté par Wiszwianski. Il nous semble, d'après la description de cet auteur, qu'il s'agit là de mouvements involontaires quelconques, mais n'ayant aucune ressemblance avec les mouvements involontaires de l'athétose double. Une autre raison qui nous confirme dans cette opinion, c'est la guérison si rapide, car la malade de Wiszwianski est entrée le 7 juillet et le 12 août elle sortait de l'hôpital complètement guérie de son trouble moteur.

On ne peut nier cependant que l'hystérie, cette grande simulatrice, ne puisse, en cas de contagion par exemple, simuler ou plutôt imiter les mouvements involontaires de l'athétose double.

Mais sans vouloir discuter l'interprétation des cas de Wiszwianski, le fait seul que les mouvements involontaires sont survenus chez une hystérique, leur mode de début, la disparition rapide et brusque, les symptômes accessoires, l'absence des troubles cérébraux, des secousses de la face et des désordres de la parole, nous suffit pour le diagnostic.

Sans vouloir discuter ici la pathogénie des mouvements involontaires qu'on voit toujours dans l'athétose double et ceux observés quelquefois au cours d'une maladie quelconque, ataxie ou autres, il nous paraît certain qu'il existe certaines différences entre eux ?

De là cette distinction nécessaire des MOUVEMENTS ATHÉTOSIQUES qui représentent le prototype, les mouvements de l'athétose vraie (hémathétose d'origine organique, athétose double) et des MOUVEMENTS ATHÉTOIDES.

Cette dernière dénomination sera réservée aux mouvements involontaires qui présentent certaines analogies avec les mouvements athétosiques, bien qu'ils en diffèrent à certains points de vue et qui surviennent à titre de complication au cours d'une maladie nerveuse. Leur début est toujours accidentel, jamais congénital, ni infantile. Les caractères des mouvements athétoïdes ne sont ordinairement qu'une image atténuée de ceux des mouvements athétosiques que nous avons étudiés dans notre premier chapitre, moins violents, très affaiblis et quelquefois presque imperceptibles. Comme siège, ils se limitent plus ordinairement aux extrémités, ils n'occupent pas la face et ne s'accompagnent naturellement pas de troubles cérébraux. De plus, ces mouvements athétoïdes peuvent être fugaces, ne durer que quelques semaines (Audry) ou persister des mois ; mais enfin on obtient *la guérison*.

En résumé sur quoi repose cette notion d'athétose double paralytique, tabétique, hystérique ? Il nous semble qu'elle doit être abandonnée, puisque d'une part les mouvements qui servent à caractériser ces syndromes présentent des différences assez sensibles avec ceux de l'athétose double vraie — et que d'autre part tous les autres signes de cette dernière font défaut. D'après cela ce n'est pas athétose double hystérique, tabétique, etc. que l'on doit dire, mais *mouvements athétoïdes dans le tabes, l'hystérie*, etc.

CHAPITRE IV

Étiologie. — Anatomie. — Pathologie. — Pathogénie.

Étiologie. — *Hérédité similaire.* — Max Schaepe, dans sa dissertation sur l'athétose, déclare qu'on ne saurait encore dire si celle-ci peut être transmise par l'hérédité.

Massalongo a publié les observations de trois frères et sœur qui en étaient atteints. Le frère d'un autre de ces malades souffrait de symptômes bizarres qui semblaient se rapprocher beaucoup de l'athétose. L'auteur italien fait remarquer qu'on n'a pas encore signalé l'hérédité similaire directe ou collatérale, allant du père au fils, de l'oncle au neveu.

Hérédité de transformation. — Celle-ci au contraire est assez fréquente.

Les maladies des parents sont représentées par les types morbides variés que tous les auteurs ont notés dans les antécédents des malades atteints d'affections nerveuses. L'hystérie de la mère a été observée par Richardière, Charcot et Huet, par Massalongo. Un malade de J. Dreschfeld avait un grand-père épileptique. Le mal comitial se retrouve encore dans les familles des athétosiques, étudiés par Bourneville et Pilliet, Mitchell, Pollak.

Un de nos malades a un frère et une sœur qui sont idiots, le frère est actuellement à Bicêtre dans le service de M. Bourneville.

Dans un cas d'Hale White, un oncle avait été atteint d'aliénation mentale et enfermé dans un asile.

Chez le malade de Greidenberg, douze frères et sœurs sont morts de convulsions, de semblables accidents sont signalés chez les parents par Bourneville et Pilliet, Richardière, Massalongo, etc.

On signale encore chez les ascendants la démence sénile, le rhumatisme et même la syphilis. Mais il faut reconnaître que, dans un bon nombre de faits, nous trouvons nettement indiquée l'absence de pareils antécédents.

L'alcoolisme des parents paraît assez fréquent et nous signalerons à ce propos les observations de Richardière, Mitchell, Grasset, Bourneville et Pilliet, Massalongo, Audry, etc.

Enfin on a remarqué dans certains cas que les parents étaient très âgés lorsque leur enfant était venu au monde, dans le fait de Déjerine et Sollier, et que Bourneville a noté la consanguinité.

Les accidents qui traversent la grossesse maternelle peuvent, comme on le sait, agir d'une façon très fâcheuse sur le centre nerveux de l'enfant ;

l'athétose double n'échappe pas à la loi commune, et on retrouve, dans l'histoire des malades, des faits assez rares, mais qui ne permettent pas de mettre en doute une pareille influence. Ce sont quelquefois des maladies infectieuses ou autres qui sont notées ; la fièvre typhoïde (Oulmont), lypémanie (Massalongo).

Une frayeur plus ou moins vive est signalée dans les observations suivantes : Mitchell, Bourneville et Pilliet, Kussmaul et Schaede, la mère de notre observation n° 2 est tombée dans une rivière à son cinquième mois de la grossesse, la mère a eu des émotions.

AGE. — C'est habituellement dès la première enfance que se manifestent ces premiers indices de l'athétose double ; on peut même dire que c'est là la règle ; il en est ainsi dans la plus grande partie des cas.

Il suffit pour s'en convaincre de consulter les observations qui ont été publiées par les auteurs qui se sont occupés de la question. A la seconde enfance appartiennent encore, dans un certain nombre de faits, les débuts de l'athétose double.

Quelques auteurs ont signalé l'athétose double se développant chez les adolescents et les adultes.

Remarquons aussi qu'un certain nombre d'auteurs ne précisent pas exactement le début de la maladie. Nous croyons, avec Richardière, Massalongo et Audry, qu'elle doit très fréquemment se développer dans les deux premières années de la vie. C'est d'ailleurs à cette époque qu'apparaissent généralement nombre d'affections cérébrales : scléroses, pachyméningites, méningo-encéphalites, poliencéphalites de Strumpell auxquelles Massalongo fait jouer un rôle important.

Le rôle de l'accouchement est fort intéressant à étudier. On sait aujourd'hui que les accidents qui l'accompagnent trop souvent sont à même de retentir pendant la vie tout entière sur les fonctions intellectuelles et motrices du malade.

C'est à Little qu'on doit d'avoir établi l'influence des accouchements prématurés et difficiles. Depuis, les travaux sur ce sujet se sont multipliés, et on pourrait citer nombre d'auteurs qui ont insisté sur ce point, entre autres, Erb, Seeligmuller, Rupperecht, Ross, Ranke (1), Gowers (2), Osler, Sinkler (3), Bourneville, Fletcher-Beach, Feer et Jacobi, etc.

Ce sont les accouchements prématurés et difficiles, si souvent signalés dans le tabes spinal spasmodique, et qu'on peut retrouver aussi dans l'athétose double. Autrefois l'accouchement n'a pas nécessité d'intervention instrumentale, il s'est fait à terme, mais l'enfant est venu au monde avec un

(1) Ranke, *Jahrb. f. Kind. Bd.*, 1886.

(2) *Loc. cit.*

(3) Sinkler, *Paralyses of Children*. The med. News, 1885.

état asphyxique plus ou moins prononcé, celui-ci pouvant être le résultat d'un travail trop long, de l'existence de circulaires dans la région cervicale, signalés très nettement dans les observations suivantes : d'Osler, Gowers, Bourneville, Sollier, Pilliet, Audry, un cas personnel (obs. n° 2).

Maladies infectieuses. — Massalongo leur attribue la plupart des cas d'athétose double qui surviennent dans l'enfance. Il invoque à ce propos l'assimilation qu'il conviendrait, d'après lui, d'établir entre les lésions cérébrales infantiles qui entraînent l'athétose double et les poliencéphalites de Strumpell. Il est inutile, d'autre part, de rappeler le rôle qu'on a fait jouer, dans ces dernières années, à ces maladies infectieuses, dans l'établissement des scléroses cérébrales et de bon nombre d'altérations encéphaliques ou médullaires. L'auteur italien considère comme des processus morbides de nature infectieuse, ces états fébriles avec convulsions et délire fréquents, qui surviennent assez souvent dans le jeune âge et laissent à leur suite des troubles cérébraux. Pareils faits semblent se rencontrer quelquefois au début de l'athétose double. Chez un de nos malades (obs. n° 2), la maladie a débuté par des convulsions. Ollivier rapporte un cas, dans lequel un enfant atteint de chorée vulgaire contracte la rougeole et dont l'athétose double se déclara peu de temps après.

Causes occasionnelles. — Un certain nombre de circonstances ont été incriminées par les malades et citées par les auteurs comme ayant précédé l'apparition des premières manifestations de la maladie. Parmi elles il nous faut citer en particulier le *traumatisme* dont l'influence paraît très évidente dans les observations de Ross et de Hugues. Dans celle de Ross, une petite fille, bien portante jusque là, tombe sur le front du haut de sa chaise ; dans celle de Hugues, le malade a été victime, à l'âge de neuf ans, dans un déraillement de chemin de fer, d'un accident assez grave.

Le *refroidissement* et le *rhumatisme* ne sont signalés que très rarement dans des antécédents personnels des malades.

Dans la plupart des cas la maladie s'est développée sans cause occasionnelle appréciable.

Presque tous les auteurs ont considéré l'athétose double comme très rare. Nous croyons, avec Massalongo, Osler et Audry, que cette affection n'est pas si rare que ça. Nous savons, d'autre part, que plusieurs malades considérés comme atteints de chorée, de tabes spasmodique infantile, doivent être confondus avec les athétosiques doubles.

Audry, dans son mémoire, a réuni 79 cas.

Anatomie pathologique. — Pathogénie. — L'anatomie pathologique de l'athétose double, malgré les recherches auxquelles elle a donné lieu,

reste encore un des points les plus obscurs dans l'histoire de cette maladie.

Nous rappellerons d'abord que Hammond supposait dans l'athétose l'existence d'une lésion des ganglions intra-crâniens et de la portion supérieure de la moelle peut-être du corps strié, que Clay-Schaw conseillait, si l'occasion s'en présentait, de chercher du côté de la portion cervicale de la moelle, du noyau de la septième paire et du corps strié.

Oulmont considère la nature de l'athétose double comme inconnue et croit cependant qu'on peut la rapprocher de l'hémiathétose primitive qui, elle aussi, n'est pas précédée des signes ordinaires d'une lésion cérébrale. Il existerait entre l'athétose double et l'hémiathétose les mêmes rapports qu'entre la chorée et l'hémichorée. Grasset fait de l'athétose double une espèce de chorée dont la nature n'est pas encore fixée, qui paraît souvent liée, comme l'hémiathétose, à l'atrophie cérébrale, mais qui peut aussi se développer sans cause connue.

Gowers, Osler et Sarah M. Nutt ont insisté beaucoup sur les hémorrhagies méningées.

Seeligmuller croit que l'athétose double a probablement une origine cérébrale.

Richardière pense que l'athétose double est l'expression symptomatique de la sclérose cérébrale. Massalongo croit à des altérations semblables à celles de la paralysie générale.

La plupart des auteurs ne se sont pas prononcés, d'autres au contraire sachant les altérations cérébrales de l'hémiathétose d'Hammond et ont invoqué en conséquence les uns, les altérations des ganglions opto-striés, les autres, celles des zones corticales psycho-motrices.

Mais toutes ces opinions ne reposent sur aucun fait d'autopsie et par conséquent ne sont que des pures hypothèses. Ce court chapitre a pour but d'énumérer les cas dans lesquels l'examen *post mortem* a pu être pratiqué. Les autopsies sont assez rares ; leur nombre est de 8 y compris les nôtres.

On peut dire qu'on n'a pas trouvé de lésions constantes jusqu'à présent, ce sont des lésions organiques, variables ou banales, quoique dans le cas de Kurella l'auteur signale de la pachyméningite et l'atrophie cérébrale ; dans celui de Déjerine et Sollier, les anomalies de certaines circonvolutions, l'asymétrie des hémisphères, du cervelet et du bulbe qui sont atrophiés à gauche. Nous sommes autorisés par M. Sollier de dire que l'examen microscopique fait par lui sur toute l'étendue du névraxe, les faisceaux pyramidaux et les circonvolutions n'ont rien révélé comme lésions. Dans les faits de Putnam, la première autopsie à un examen qu'il reconnaît trop superficiel, n'a pas décelé la moindre altération cérébrale, dans la seconde, l'auteur a trouvé deux anciens abcès des lobes temporaux avec dégénération d'un seul pédoncule.

M. Bourneville a bien voulu nous donner les trois autopsies de ses malades morts dans son service de Bicêtre ; à leur nécropsie, on n'a découvert rien d'appréciable à l'œil nu, ni au cerveau, ni à la moelle. L'examen microscopique que MM. Blocq et Parmentier ont bien voulu pratiquer sur ces trois autopsies, a été stérile à cause de la mauvaise conservation des pièces anatomiques.

M. Huet a fait l'autopsie de la malade dont l'observation avait été publiée par Blocq et Blin, et a bien voulu mettre en nos mains une petite note préliminaire des résultats qu'il a obtenus et dont il nous a autorisé à faire usage.

L'examen macroscopique n'a fait reconnaître aucune lésion ; l'examen microscopique ayant porté sur la partie supérieure de la circonvolution frontale ascendante, et sur une circonvolution occipitale n'a décélé également aucune modification. Sur la coupe de Flechsig les corps opto-striés et la capsule interne présentent une disposition normale sans lésion appréciable. La moelle examinée à l'œil nu sur des coupes transversales pratiquées à différentes hauteurs dans les régions cervicale, dorsale et lombaire paraît absolument saine. L'examen microscopique de ces coupes montre qu'il existe un peu d'épaississement de la névroglie sans localisation spéciale, très léger degré de sclérose diffuse avec une certaine prédominance au niveau des faisceaux pyramidaux. La substance grise était intacte.

En somme, absence, variabilité et banalité des lésions, ainsi peuvent se résumer nos connaissances au sujet de l'anatomie pathologique de l'athétose double.

En ce qui concerne le mécanisme suivant lequel les lésions, lorsqu'on en a constaté, peuvent produire l'athétose double. Nous n'abordons cette question qu'avec beaucoup de réserve, d'une part, parce que la pathogénie des mouvements athétosiques ne repose pas sur des résultats certains d'autopsie, d'autre part, parce que les connaissances théoriques, à cet égard, ne sont pas encore suffisamment riches pour nous permettre de créer une hypothèse.

Rappelons cependant la façon de voir des auteurs qui se sont préoccupés de la question et dont nous avons déjà, à plusieurs reprises, exposé les idées en général sur l'athétose double.

Deux théories ont été soutenues, sans compter les nombreuses divergences sur des points de détails. Les uns ont admis que l'athétose double était une maladie, les autres qu'il ne s'agissait là que d'un syndrome.

Tout le monde convient qu'il s'agit d'une affection de l'encéphale. Mais les divergences d'opinions commencent, lorsqu'il s'agit de savoir quels peuvent être le siège et la nature des lésions.

Massalongo, tout récemment, pense qu'il s'agit primitivement d'une lé-

sion des circonvolutions cérébrales pouvant s'accompagner d'un processus de dégénération secondaire descendante, de telle sorte qu'en réalité l'athétose double peut être considérée comme une affection *cérébro-spinale* ; mais les autopsies ne permettent pas encore de conclure dans un sens affirmatif et nous rappellerons à cet égard les cas de Kurella, de Déjerine et Sollier, de Putnam et de Huet, dans lesquels l'examen microscopique de la moelle n'a pas révélé d'altération.

En résumé, l'affection décrite pour la première fois par Clay-Schaw est une véritable entité morbide, à lésion probablement cérébrale mais encore inconnue ou à peine entrevue. A placer à côté des chorées chroniques qui paraissent être dans le même cas, sans vouloir préjuger de la localisation des lésions chez l'une et les autres.

Si nous nous rappelons la description de l'athétose double, le tableau est frappant et il ne se retrouve nulle part ailleurs dans son ensemble.

Evidemment si nous considérons à part chacun des termes qui constituent l'affection, nous pourrions retrouver ces termes épars dans d'autres affections du système nerveux. De même par exemple que l'hémiplégie appartient aussi bien à l'hystérie qu'à l'hémorragie cérébrale, il est incontestable que certains malades présentent des troubles moteurs (mouvements involontaires), presque analogues à ceux qui existent chez nos malades ; de là certains auteurs et encore tout récemment Audry a voulu faire un syndrome de l'athétose double, nous ne saurions souscrire en aucune façon à cette opinion.

L'athétose double est caractérisée par un ensemble symptomatique presque toujours identique à lui-même, à marche fixe, à pronostic connu, à diagnostic certain ; comme toute autre affection, il est incontestable qu'elle présente des degrés ; mais que le nombre des cas complets est aujourd'hui assez considérable pour ne laisser aucune place au doute.

OBSERVATIONS

OBSERVATION IV (Personnelle).

Athétose double datant de la première enfance, occupant la face et les membres supérieurs. — Rigidité des membres inférieurs.

Germaine B..., 8 ans, demeurant chez ses parents à Rouen.

Antécédents héréditaires. — Fille de 2 cousins germains. Sont eux-mêmes du mariage de 2 cousins germains.

Deux sœurs et un frère plus jeunes que notre malade, sont bien portants mais très nerveux.

Antécédents personnels. — Bien portante et intelligente jusqu'à l'âge de 5 ans, très vive, mouvements normaux, parole facile, caractère très bon et doux.

A partir de cet âge jusqu'à 6 ans 1/2 humeur changeante d'abord ; mouvements inconscients ; parole difficile ; démarche commençant à devenir hésitante. Membres supérieurs et inférieurs presque toujours froids. Agitation pendant le sommeil. Du reste bonne santé en apparence ; appétit très régulier. Aucun traitement. A partir de 6 ans 1/2 : parole de plus en plus embarrassée. Démarche de plus en plus hésitante. Mouvements des extrémités de plus en plus incertains.

L'enfant a eu à 3-4 reprises des incontinenances et s'est oubliée aussi bien le jour que la nuit. Depuis cette époque jusqu'à l'âge de 7 ans, elle a absorbé 1 gramme d'iodure de potassium par jour. Pendant 6 mois, on a continué le régime à l'iodure en y ajoutant des frictions mercurielles sous les aisselles et à l'aîne ; de temps en temps du bromure de potassium. Depuis le mois de mars dernier, elle suit uniquement le traitement de bromure de potassium.

Du reste, quel qu'ait été le traitement suivi, la situation ne s'est pas améliorée ; tantôt plus mauvaise, tantôt un peu meilleure pendant 2 ou 3 jours, jamais plus ; mais les symptômes relatés ci-dessus n'ont pas cessé d'exister un seul instant. N'a pas eu de convulsions, ni d'attaques d'épilepsie. Pas de causes occasionnelles connues.

État actuel. — C'est une petite fille bien développée, au crâne bien conformé. Pas d'asymétrie appréciable. Palais normal, oreilles rien de particulier. Elle est douce et affectueuse, parle avec grande difficulté. Aujourd'hui, bien qu'elle ait 8 ans, elle ne peut lire, ni même répéter bien correctement l'alphabet. Elle semble comprendre ce qu'on lui dit, mais sa mémoire est faible, et il est difficile de fixer son attention.

Parole embarrassée, difficile à sortir, presque inintelligible.

Au repos la face ne présente aucun mouvement, mais lorsqu'elle veut parler,

ou il suffit de regarder la petite malade, de la mettre en émotion, tout de suite tous les muscles de la face se contractent simultanément et en même temps des deux côtés, provoquant par l'effort des grimaces involontaires de la face, qui n'existent pas au repos. Du reste même assise il y a une certaine titubation de la tête qui pourrait faire croire à la maladie de Friedreich.

Membres supérieurs. — Mouvements athétosiques des mains et des doigts plutôt rapides ; en extension, flexion, adduction et abduction. Ne peut rien saisir dans ses mains ; mange seule, mais très maladroitement et salement.

La position habituelle des membres supérieurs : Bras fléchis et contre le tronc. Pas d'hypertrophie. Pas de secousses.

Membres inférieurs. — Pas de mouvements athétosiques appréciables des pieds ; quand la malade est au repos, mais lorsqu'elle se lève pour marcher, on voit tout de suite les orteils qui se contractent. Démarche manifestement spasmodique (en canard), jambes rapprochées, genoux raides, un certain degré de titubation. Au repos, on arrive assez facilement à vaincre la raideur des jambes, mais cette rigidité empêche de se rendre bien compte de l'état des réflexes rotuliens. Pas de phénomènes du pied. Pas d'incoordination véritable des membres inférieurs. Pas de signe de Romberg. Pas de nystagmus. Pas de strabisme ; rien aux pupilles.

Sensibilités générale et spéciale sont indemnes. Contractilité électrique. n'est pas explorée. Troubles vaso-moteurs, les mains surtout toujours rouges et froides.

Fonctions organiques normales sauf pour le pipi, mais jamais plus.

OBSERVATION V (Personnelle inédite, due à l'extrême obligeance de
M. Bourneville).

Athétose double datant de la première enfance occupant les quatre extrémités et la face. — Rigidité des membres inférieurs. — Imbécillité.

Paul Poupart, né à Paris le 9 novembre 1878. Entré à Bicêtre dans le service de M. Bourneville le 23 février 1887.

Antécédents héréditaires. — Père 36 ans, charretier, taille ordinaire, fort bien portant, fume très peu et rarement. Excès de boisson (vin), rentre une vingtaine de fois excité par la boisson, mais jamais complètement ivre ; parfois céphalalgie : pas de migraine, ni de névralgie, ni de rhumatismes, ni de maladie de peau, aucun indice de syphilis. Caractère emporté. Père mort à l'hôpital de la Charité, il y a 15 ans, d'excès alcoolique. Mère morte en couches de lui (le père de l'enfant) 6 semaines après l'accouchement.

Grands-parents paternels, pas de détails. Un seul oncle du côté paternel.

Le père de la mère de l'enfant. Pas de tare nerveuse. Un frère est mort tout petit on ne sait pas de quoi ? Une sœur bien portante, sans accidents nerveux, a 2 filles bien portantes (18 et 13 ans).

Pas d'aliénés, pas d'épileptiques, d'idiots, pas de criminels, pas de débauchés. Mère 34 ans, couturière autrefois, maintenant fait son ménage. Assez grande,

brune, physionomie régulière plutôt agréable, pas de convulsions de l'enfance (ni son mari), assez nerveuse, pas de céphalalgie, ni de migraine, ni de névralgie, ni de rhumatismes, ni d'artreux, aucun accident nerveux. Mariée à 20 ans. Père mort d'une chute d'un arbre. Mère d'une attaque d'apoplexie avec paralysie droite en 11 jours.

Les père et mère paternels morts on ne sait de quoi. Grand-père maternel mort à 91 ans. Grand'mère maternelle morte à plus de 80 ans on ne sait de quoi. Un oncle paternel (le frère de son mari), trois oncles maternels. Un mort de traumatisme. Un de la variole. Troisième on ne sait de quoi, mais pas d'accidents nerveux. Leurs enfants seraient bien portants. Un frère mort à deux ans pendant le siège. 4 sœurs bien portantes, sans aucun accident nerveux, 3 ont des enfants bien portants, sans convulsions. Pas d'aliénés. Les consanguinités (cousins germains tous deux s'appellent Poupart) :

Quatre enfants.

1^o Fille 11 ans, pas de convulsions, intelligente, apprend bien.

2^o Fille morte à 13 ans.

3^o Notre malade.

4^o Garçon 8 ans 1/2, pas de convulsions.

Les parents intelligents.

Notre malade. A la conception, qui a eu lieu au 10^e mois de l'allaitement de l'enfant précédent, tous deux étaient bien portants, vivaient d'accord, ne semblant pas avoir été fait pendant l'ivresse ; quand il avait bu il aimait mieux dormir. Grossesse bonne, elle a sevré la précédente enfant quand elle était enceinte de 3 mois, pas de coups, de chute, de constriction du ventre, pas d'alcoolisme.

Dans sa maison habitait chez son grand-père un enfant riche, idiot, malformé qui est dans le service. Elle le rencontrait souvent et jamais elle n'a été impressionnée ; malgré cela, son mari dit qu'elle a dû avoir un regard sur riche (impression maternelle nulle, car la mère répète qu'elle n'a jamais été impressionnée), pas d'œdème des pieds, pas d'attaque, pas de syncope. — Accouchement à terme naturel, sans chloroforme, en une heure, aux plus grandes douleurs à la naissance. Cet enfant, gros, non pesé, pas d'asphyxie, a crié de suite. Elevé au sein par la mère, sevré à 2 ans.

Première dent à 6 mois. Il était précoce pour ses dents mais pas pour marcher. Quand il marchait il s'appuyait sur la pointe des pieds et jamais sur le talon, mais il n'a jamais marché seul, il marchait à peu près tenu par une main ; ce n'est que quand on a essayé de le faire marcher qu'on s'est aperçu que son pied n'était pas naturel.

On assure qu'au lit son pied était droit, qu'il le tenait droit dans le soulier. Il a commencé à dire papa et maman à un an, depuis il n'a acquis que très peu de mots : oui, non, dada. Ce n'est qu'à un an que sa mère s'aperçut que son enfant n'était pas naturel.

Il reconnaissait le monde, riait, il comprenait tout mais ne savait pas s'en servir. Son regard était hagard, il l'a toujours eu, on le voit sur son portrait.

L'enfant est resté 8 mois à Berck, il en est revenu gros, sans changement au point de vue de la marche et il avait perdu quelques mots qu'il prononçait.

A 7 ans, conduit à la consultation de M. de St-Germain, qui lui a sectionné les tendons. A partir de l'opération il a maigri tous les jours. Le 7 novembre 1886 était admis dans le service de M. le professeur Grancher, parce que depuis 3 mois l'enfant rejetait sa tête en arrière et que ses bras d'abord et surtout le gauche se tournaient. Sommeil bon.

Pas de bronchite. Pas de variole. Pas de chorée ordinaire. Rougeole à 2 ans $1\frac{1}{2}$. Il a eu une chute sur la tête, bosse qui a disparu en quelques jours, pas de fracture.

État actuel, 1^{er} mars 1887.

Face immobile, seulement de temps en temps contraction de la peau du front, front peu élevé, 6 centimètres de la racine du nez. Bosses frontales assez saillantes à ce niveau. Cheveux rares à la racine. Sourcils bruns, arcades sourcilières peu saillantes. Yeux bien ouverts, gris, l'enfant les tient constamment tournés en haut et à gauche comme un hémiplegique. Cependant on peut en l'excitant en faisant passer la main devant ses yeux, lui faire cligner les paupières et à ce moment l'œil se meut et la pupille revient presque à la normale.

Nez court évasé à la base. Bouche moyenne, lèvres minces, menton rond bien fait.

Dents mal plantées, irrégulièrement. Crâne, front fuyant, aplatissement de la partie supérieure du crâne. Saillie des régions pariétales.

La région occipitale forme une sorte d'angle avec la partie supérieure. Bipariétale est aplatie à sa partie supérieure.

Cheveux bruns-clairs. L'enfant laisse toujours tomber sa tête en arrière quand il est debout, mais il ne semble pas qu'il y ait contracture, car on peut la ramener en avant sans difficulté. Couché il tient sa tête reposée sur l'oreiller la face tournée en haut, la promenant de droite à gauche et regard de temps en temps souriant quand on le regarde, quand on lui touche les joues.

Oreilles larges, écartées du crâne, présentant surtout à gauche un lobule au niveau du bord de la conque, le lobule est double au niveau de l'oreille gauche.

Cou court, la tête étant toujours en extension on voit de la saillie du sternomastoidien.

Thorax aplati à la face antérieure amaigrie. L'enfant reste couché étendu dans son lit, remuant un peu la tête de côté, et de temps en temps les membres inférieurs, les bras sont écartés du tronc, les avant-bras demi-fléchis.

La main droite reste plus souvent fermée légèrement, fléchie sur le poignet, portée vers le bord radial. Avec quelques mouvements des doigts, de temps à autre, on peut facilement étendre les doigts et la main ; elle n'a pas de contracture, souvent il place son pouce entre son index et le médus en fermant la main ou bien le met comme les épileptiques, quand il veut prendre un objet avec cette main il étend à demi ses doigts et prend l'objet entre la paume de la main et tous les doigts réunis.

Circonférence du bras à sa racine 16 $1\frac{1}{2}$ c.

— du pli du coude 15 $1\frac{1}{2}$ c.

— du poignet 11 $1\frac{1}{2}$ c.

Pas de contracture du niveau du membre supérieur droit.

A gauche l'écartement du tronc est plus prononcé, l'avant-bras plus fléchi, on éprouve une certaine résistance à étendre l'avant-bras. La main est portée sur le bord cubital du poignet d'où saillie arrondie en forme de talon du poignet au bord extérieur.

Le pouce en flexion forcée appliqué contre la paume de la main ainsi que de quelques mouvements d'adduction et d'abduction.

Les phalanges des doigts sont dans l'extension forcée telle qu'ils prennent une forme concave à concavité postérieure tandis qu'ils sont animés en entier de mouvements se passant dans l'articulation métacarpo-phalangienne et caractérisés par de petits mouvements antéro-postérieurs incessants (de flexion), commençant par le petit doigt pour s'étendre aux autres, mais peu tendus et en même temps de mouvements d'adduction et d'abduction de tous les doigts conformes aux premiers se passant au niveau de la même articulation. Pour saisir un objet il fait la même manière que la main droite.

Circonférence du bras à sa racine 17 1/2 c.

— au pli du coude 16 c.

— au poignet 12 c.

Abdomen peu volumineux.

Membres inférieurs maigres posés dans la rotation en dedans de l'adduction.

Courbure jambes en dedans, crête tibiale saillante.

Les pieds sont restés en dedans le gauche plus que le droit, son bord interne touche presque le lit, quelques mouvements de flexion et d'extension des orteils à gauche.

Double genu valgum.

Quand il marche, il lance ses jambes, le pied gauche porté en dedans. Le bord interne touchant le sol. — Il marche très difficilement, on est obligé de le tenir.

Légère déviation de la colonne lombaire à concavité tournée à gauche. Quand on le fait asseoir dans son lit il veille et ne peut rester longtemps ainsi. Il penche la tête en arrière, néanmoins quand on la fléchit en avant, il la garde ainsi quelques instants puis la porte en arrière.

Réflexes patellaires conservés, moins forts à gauche. Pas de trépidation spinale.

Circonférence des membres inférieurs D. G.

Racine de la cuisse 25 1/2 26

Cou de pied 14 14

Bourses pendantes, testicules du volume d'un haricot, verge, circonférence 4 1/2, longueur 5, prépuce allongé.

Sensibilité. — Pincement, piqure, froid, chaud conservés.

Goût. — Goûte la coloquinte, on ne sait s'il la trouve bonne ou mauvaise, croque le sucre, ne peut en dire le nom ; si on lui demande si c'est du sucre il répond oui, oui, traînant, ressemblant à mossi en gémissant après avoir plissé la bouche en contractant les lèvres, leur orifice restant étroit et formant une fente à concavité inférieure.

Il a une grande difficulté à émettre ce son et ses lèvres tremblent. Il en est de même pour les odeurs.

Parole. Ne dit que oui, non et maman, mais on comprend difficilement ses

paroles à cause de l'ouverture étroite de ses lèvres et d'une note de son prolongé indistinct qu'il prononce. Les autres sons qu'il se force d'émettre ne sont qu'un grognement.

On arrive à fixer l'attention de l'enfant en l'appelant, en lui offrant un sou qu'il prend surtout de la main droite.

L'enfant se tient debout à la condition de tenir une chaise.

Marche. A la marche, qui ne peut avoir lieu que si on le maintient sous les bras des deux côtés, l'enfant tient sa tête penchée en arrière, avance assez bien. Le pied gauche maintient le pied droit écarté, le soulève plus difficilement et le pied tombe.

Complètement gâteux. Nystagmus. Pupilles dilatées, égales.

Traitement. — Bains salés. Sirop iodure de fer. et quelques exercices de la marche et de la parole. Demi-école.

Le 7 novembre 1887. L'enfant meurt d'une congestion pulmonaire.

Autopsie. — *Tête,* cuir chevelu mince, pas de graisse. Os du crâne minces très durs. Liquide céphalo-rachidien en très petite quantité.

Encéphale, pèse 1130 grammes.

Les sutures fronto-pariétales seules sont transparentes dans la moitié supérieure, les autres sutures sont fermées.

La pie-mère n'est pas congestionnée.

Vascularisation fine par place avec taches laiteuses le long du bord supérieur des deux hémisphères dans leur moitié antérieure. Légères adhérences de la pie-mère au niveau de la circonvolution des nerfs olfactifs, les artères sont symétriques ainsi que les nerfs olfactifs, optiques, les tubercules maxillaires, les pédoncules et les deux moitiés de la protubérance.

Les pyramides antérieures sont un peu aplaties et la moitié interne de la pyramide antérieure gauche présente une coloration grise très nette.

Pendant cette première partie de l'examen et lorsqu'on y sépare les deux hémisphères il s'écoule 130 grammes de liquide céphalo-rachidien.

Hémisphère gauche. 495 grammes

— droite. 495 —

Cervelet et isthme. 130 —

Hémisphère gauche. La pie-mère très fine se déchire facilement.

Les hémisphères cérébelleux sont égaux.

Le bulbe dépouillé de la pie-mère pèse 15 grammes. La pie-mère cérébelleuse est très fine et s'enlève avec quelques difficultés, pas d'adhérence, des deux côtés la pie-mère se détache mais avec de la difficulté en raison de sa finesse.

Les sillons ne sont pas adhérents par leurs faces internes.

Les circonvolutions ne présentent ni l'aspect gélatiniforme, ni l'aspect charné, ni aucune portion indurée. Très légère dilatation des ventricules latéraux. Les masses centrales n'offrent rien de particulier extérieurement. Les plexus choroïdes, la glande pinéale, la glande pituitaire n'offrent rien de particulier.

La base du crâne paraît symétrique. La moelle avec la dure-mère y compris la queue de cheval pèse 30 grammes. La dure-mère n'offre rien de particulier ;

trois coupes ne font découvrir aucune dégénération. Le renflement cervical est assez volumineux dans son ensemble, la moelle n'est pas atrophiée.

Ni sur les bulbes, ni sur les ventricules latéraux, on ne trouve trace ni sur la moelle, de sclérose.

Poumon gauche.	145 grammes
— droit.	160 —

Congestion intense des 2 poumons, surtout dans les lobes inférieurs. Mucus purulent dans les bronches ; petite cicatrice au sommet droit avec induration, sans masse crétacée, ni granulation, ni tubercules.

Cœur. 80 grammes. Le péricarde est sain, pas de liquide. Ventricule gauche normal. Ventricule droit. Piliers et endocardes normaux.

Foie. 450 grammes, coloration violacée, très congestionné. Vésicule biliaire normal.

Rein droit. 50 grammes, gauche 55 grammes, à la coupe, un peu congestionnés.

Rate normale. 30 grammes.

Pancréas. 30 grammes, normal. Œsophage et estomac normaux ; matières fécales en abondance ; dans le cœcum pas de corps étrangers.

Il ne reste pas de trace de thymus. Corps thyroïde rien d'anormal. Trachée et larynx normaux.

OBSERVATION VI (Personnelle inédite due à l'extrême obligeance de M. BOURNEVILLE).

Athétose double, datant de la première enfance, occupant les quatre extrémités de la face. — Rigidité des membres inférieurs. — Imbécillité.

Etienne Lu..., âgé de 5 ans, entre dans le service de M. Bourneville le 23 juin 1888.

Antécédents héréditaires. — Grand-père maternel alcoolique âgé de 68 ans, vit encore. Grand'mère maternelle morte à 35 ans d'une affection pulmonaire. Mère âgée de 36 ans, très nerveuse, de temps à autre accès de mélancolie. Un frère et 2 sœurs sont atteints de la tuberculose et 2 cousins idiots et marchent très mal.

Du côté paternel rien de particulier, le père de notre malade se maria à 22 ans, Etienne est le cadet de 3 enfants, dont l'aîné est idiot actuellement dans le service de M. Bourneville et une sœur âgée de 8 ans, très peu intelligente, qui reste chez ses parents.

Né à terme, accouchement très pénible, l'enfant est venu au monde en état de mort apparente, asphyxié. Le début de la maladie paraît avoir lieu à 6 mois, mouvements involontaires des doigts de 2 mains seulement, n'a jamais marché, ni jamais parlé.

État actuel. — Mouvements athétosiques classiques aux membres supérieurs et inférieurs, la face est animée de mouvements involontaires. Le malade se

sert de ses mains, et il ne paraît pas y avoir de paralysie. Il ne peut marcher. Réflexes rotuliens existent mais pas exagérés.

Parole nulle, mais le malade se fait comprendre par gestes. Complètement gâteux.

Décédé le 16 décembre 1889 à midi à la suite d'une congestion pulmonaire.

Autopsie le 17, 24 heures après la mort.

Tête. — Pas de lésion du cuir chevelu. Les bosses pariétales et frontales sont symétriques.

Les fontanelles sont ossifiées, mais les sutures fronto-pariétales et sagittales sont plus transparentes que le reste du crâne. A un travers de pouce en arrière de la fontanelle antérieure, de chaque côté de la suture inter-pariétale, existe un point translucide, de même quelques points moins opaques de chaque côté de la suture inter-frontale dont il n'existe plus de trace.

Liquide céphalo-rachidien en quantité normale.

La dure-mère n'est pas adhérente à sa surface interne, est lisse et ne présente point de lésion.

Les fosses frontales, temporales, occipitales sont symétriques.

Les veines du cerveau et du cervelet sont gorgées de sang.

Les artères de la base sont symétriques.

Encéphale		1090
Hémisphère cérébral droit.	465	
» » gauche.	460	
Cerveau	<u>925</u>	925
Hémisphère cérébral droit.	71	
» » gauche.	72	
Bulbe et protubérance	18	
Cervelet et isthme.	<u>161</u>	<u>161</u>
		1086

Chiasma des nerfs optiques, tubercules mamillaires, pédoncules normaux.

La corne d'Ammon est normale des deux côtés.

Sur la face de l'hémisphère droit existe une coloration rosée de la première en arrière de la scissure de Sylvius, occupant les 2/3 postérieurs de la 1^{re} et 2^e temporales et le pli courbe.

Hémisphère cérébral droit. — Sur l'hémisphère droit la *pie-mère* est un peu épaissie, se décortique très facilement. Sur la face interne la *pie-mère* est beaucoup plus mince ainsi que sur les circonvolutions de la face inférieure. Une fois la *pie-mère* enlevée, la 2^e temporale et le pli courbe présentent un petit piqueté rosé; — au toucher on ne trouve nulle part d'induration des circonvolutions.

Hémisphère cérébral gauche. — Sur les lobes temporaux la *pie-mère* est beaucoup plus mince que sur les lobes symétriques du côté opposé et se détache moins facilement. Sur la face convexe la *pie-mère* est beaucoup plus mince que du côté opposé, se décortique également plus difficilement. La décortication est beaucoup plus facile sur les 3 frontales antérieures.

Cou, corps thyroïde (8 gram.).

Trachée, larynx, normaux.

Thorax, poumon droit (287 gr.). — Au sommet emphysème sous-pleural. A la coupe, les 2 lobes supérieurs sont normaux ; pas d'adhérences pleurales ; le lobe inférieur est épaissi, la surface de la coupe, dure, laisse échapper par pression un liquide spumeux peu abondant. Toutes les parties de ce lobe plongent au fond de l'eau. La surface de la coupe est grisâtre au raclage.

Poumon gauche (170 gr.). — Lobe supérieur normal ; lobe inférieur et à la base, congestion légère. Toutes les parties de ce poumon surnagent.

Cœur (60 gr.). — Pas d'épanchement péricardique ; la surface externe du cœur est lisse. Les valvules sigmoïdes à l'origine de l'aorte sont normales, la valvule mitrale est saine sur ses deux faces auriculaire et ventriculaire. Trou de Botal oblitéré. Les valvules sigmoïdes de l'aorte sont saines ; rien dans les valvules tricuspides.

Foie (510 gr.). — Persistance du canal cholédoque. Vésicule biliaire remplie de bile verdâtre. Le foie est un peu gras à la coupe.

Rein droit. } (50 gr.) normaux à la coupe, pas de plis, se décorti-
Rein gauche. } quent facilement.

Rate (25 gr.), normale.

Muqueuses stomacales œsophagiennes, saines.

Pancréas (15 gr.), normal.

Vessie, contient 200 grammes d'urine, normale.

OBSERVATION VII (personnelle, inédite, due à l'extrême obligeance
de M. BOURNEVILLE).

*Athétose double, occupant les extrémités supérieures seulement
et la face. — Imbécillité.*

Jules Vi... âgé de 6 ans, entré dans le service de M. Bourneville le 10 novembre 1888.

Impossible d'avoir des renseignements héréditaires ou personnels, car la mère est venue très rarement à l'hospice.

État actuel :

Membres supérieurs émaciés ; les mains sont cyanosées ; raideur de tous les muscles du bras et de l'avant-bras ; les bras sont appliqués contre le thorax, les avant-bras sont fléchis, les mains sont fléchies sur les avant-bras et les doigts sont fléchis dans la paume de la main, le pouce en dehors. Ce type de flexion est peu marqué à gauche ; de ce côté les mouvements spontanés paraissent plus rares et plus limités qu'à droite. A droite et à gauche l'état de raideur augmente dès qu'on cherche à étendre les membres ; à droite comme à gauche l'enfant étend ses mains par instant et il se produit alors des mouvements athétosiques de tous les doigts pendant une demi-minute environ. La ligne épineuse des vertèbres fait saillie sous la peau ; elle ne présente pas de courbure anormale.

Membres inférieurs rétractés vers l'abdomen ; flexion complète des cuisses sur le bassin avec adduction ; les genoux tendent à s'entrecroiser. Flexion complète

des jambes sur les cuisses. Les pieds sont en extension presque complète avec adduction et rotation en dedans. Les orteils sont légèrement fléchis. Même raideur et même émaciation qu'aux membres supérieurs (on ne remarque pas de mouvement athétosique des orteils). De temps à autre, l'enfant allonge complètement ses membres inférieurs de préférence à droite.

Quand on veut faire marcher l'enfant il étend ses deux membres inférieurs surtout le gauche et ébauche quelques pas pendant lesquels il doit être maintenu sous peine de perdre l'équilibre. — D'ailleurs ces mouvements sont très irréguliers et très imparfaits, les jambes s'entrecroisant et les pieds portant sur le sol tantôt par leur face plantaire tantôt par leur extrémité, les orteils étant fléchis ou étendus. La vue semble bonne.

L'exploration des autres sens reste infructueuse : cependant l'enfant semble réagir lorsqu'on lui met de la poudre de coloquinte sur la langue et un flacon d'ammoniaque sous les narines ; il repousse le flacon et redouble ses cris.

Pendant tout le temps que dure l'examen, l'enfant pousse des cris d'abord sourds et plaintifs puis plus perçants. Il semble souffrir : dès qu'on le met au lit il se calme.

Quelques mouvements athétosiques de la face (front, lèvres). — De temps en temps grincement de dents.

Le 13 janvier 1889, l'enfant meurt d'une pleurésie purulente.

14 janvier. — Autopsie.

Tête. — Cuir chevelu très amaigri ; point d'ecchymose. Calotte crânienne symétrique, fontanelles fermées mais translucides ; les 2/3 inféro-postérieurs des pariétaux sont encore très transparents. La dure-mère est un peu épaisse ; il existe un espace assez grand entre elle et l'encéphale.

Liquide céphalo-rachidien en petite quantité. — Quelques adhérences très légères de la dure-mère à la pie-mère au niveau des lobes frontaux. Quelques caillots noirs dans les sinus occipitaux. Les différentes parties de la base semblent symétriques et le trou occipital normal.

Encéphale.		1125
Hémisphère cérébral droit	530	
» » gauche	505	
Cerveau.	1035	1035
Hémisphère cérébelleux droit.	035	
» » gauche.	40	
Bulbe et protubérance.	15	
Cervelet et isthme	90	90
		1125

La pie-mère est très légèrement injectée sur l'hémisphère gauche, elle l'est au contraire à un degré assez prononcé sur l'hémisphère droit (face convexe).

A la base, vascularisation légère, un peu plus prononcée à droite qu'à gauche, adhérences assez prononcées des lèvres de la scissure de Sylvius ainsi que des faces internes des lobes frontaux dans leur moitié postérieure.

Les artères de la base sont symétriques ; cependant la communicante postérieure droite est environ $1/2$ plus petite que la gauche.

Les nerfs olfactifs, optiques, les tubercules mamillaires, les pédoncules cérébraux, la protubérance, sont symétriques. L'olive droite semble un peu plus grosse que la gauche.

Hémisphère cérébral droit. — Sur la face interne la pie-mère est très mince, se déchire très facilement, cependant on l'enlève sans entraîner de substance grise.

La substance cérébrale est très consistante. Les circonvolutions sont assez bien développées, elles ont une coloration générale, un peu couleur hortensia ; les sillons paraissent assez profonds ; les bords des circonvolutions sont un peu carrés ; pas de lésion apparente ; pas d'aspect chagriné des circonvolutions qui sont un peu humides sans avoir l'aspect gélatiniforme.

Hémisphère cérébral gauche. — Même aspect de la pie-mère, la coloration violacée des circonvolutions est moins prononcée. Les bords des circonvolutions sont plus arrondis. Quant au reste, même chose que pour le côté droit.

Cou. — Pas de trace de thymus. Corps thyroïde normal (5 gr.), pas de kyste.

Larynx normal ; pas de corps étrangers ; rien dans la trachée ni dans les bronches. Il existe dans la plèvre droite un épanchement séro-purulent, fétide d'un litre environ. — Dans la plèvre gauche pas de liquide ni d'adhérence.

Poumon droit (120 gr.). — Le lobe moyen et le lobe inférieur présentent une coloration jaune-verdâtre, le lobe supérieur est d'un gris-rose ; odeur gangréneuse ; mollesse du tissu ; à la coupe pas de caverne ; congestion autour des foyers gangréneux : la plèvre diaphragmatique droite est recouverte d'une néomembrane d'aspect gangréneux. La paroi thoracique de l'autre côté (muscles intercostaux, parties molles superficielles) offre une coloration verte, une odeur gangréneuse très prononcée.

Poumon gauche (120 gr.), pas de lésion.

Cœur (60 gr.). — Pas de liquide dans le péricarde, quelques caillots dans les cavités ; trou de Botal oblitéré ; pas de lésion d'orifice, péricarde normal.

Estomac. — Pas de lésion ; la muqueuse forme des plis nombreux dus à la rétraction de l'organe.

Pancréas (20 gr.) normal à la coupe.

Foie (390 gr.). — Consistance molle ; un peu pulpeux et mou à la coupe.

Rate (20 gr.). — Consistance plus ferme que celle du foie.

Iléon et cæcum, pas de vers, pas de scybales, pas d'ulcération.

Valvule iléo-cæcale normale.

La *vessie* est distendue par l'urine, pas de calculs.

Testicules infantiles.

OBSERVATION VIII

(*Case of athetosis* ; CLIFFORT ALBUTT. — *Med. Times*, 1872).

Mme D., femme d'une conduite régulière, âgée d'environ 55 ans, de complexion délicate, blafarde, était sujette depuis quelque temps à une agitation spasmodique des extrémités. Les mouvements étaient surtout marqués au niveau des mains, les pieds étaient plutôt en état de flexion tonique, et les orteils « pointaient » d'une façon si rigide, qu'il lui était impossible de marcher. Au contraire de ce qui est noté dans les cas d'Hammond, ces mouvements étaient suspendus ou à peu près suspendus dans le sommeil. Les orteils étaient cependant le siège de mouvements alternatifs fréquents et légers de flexion et d'extension. Aux mains, les mouvements consistaient surtout en une curieuse alternative entre l'abduction et l'adduction ; les doigts étaient rapidement agités sur un plan latéral. Le territoire du cubital était surtout entrepris ; mais il y avait beaucoup d'irrégularité dans toute cette agitation ; et il se produisait souvent des flexions et des extensions incomplètes. La volonté n'avait sur ce désordre moteur des mains qu'un contrôle léger et passager, et la malade ne pouvait, même une seconde les tenir en repos.

Urines normales. Fonctions régulières. Les courants galvaniques, employés pendant un séjour, ne donnèrent que des résultats bien médiocres, sinon nuls.

OBSERVATION IX

(*On athetosis, or imbecility with ataxia* (CLAY-SCHAW). — *Saint-Bartholomew's Hosp. Reports*, 1873, obs. I).

J. M. âgée de 43 ans. Pas d'épilepsie. Cause, lit et travaille assez bien. Les symptômes actuels ont toujours existé.

Tête continuellement tournée à gauche et un peu élevée, grâce à une contraction du sterno-cléido-mastoïdien droit et des muscles du côté droit de la nuque. A la face, mouvements constants et indolores des risorius zygomatique, orbiculaire et occipito-frontal droit. Langue pendante hors de sa bouche, prononciation très bizarre, grâce aux mouvements de la bouche et de la langue qui s'exagèrent à ce moment. Face profondément ridée.

Epaule droite plus haute que la gauche, grâce à une légère incurvation du rachis. Les deux bras sont fortement serrés contre le tronc. Dans les avant-bras surtout le droit, mouvements constants de flexion, d'extension, de pronation et de supination. Mêmes mouvements dans les doigts.

Pas d'hypertrophie des muscles de l'avant-bras. La malade sans être forte oppose une certaine résistance à l'extension du coude, et peut manger et s'habiller elle-même. Démarche des ataxiques, muscles et mollets fermes, quoique peu développés. Elle peut se promener plusieurs heures. Dans la marche, abdomen porté en avant, épaules rejetées en arrière comme chez une femme grosse. Vue normale, oreilles bien conformées, dents régulières, voûte palatine

modérément arquée, sensibilité cutanée normale. Intelligence nette et entière. Pas d'antécédents choréiques ou d'affection nerveuse, ni chez elle, ni dans sa famille.

OBSERVATION X

OULMONT (*Thèse de Paris*, 1878. — Obs. XXX résumée).

Florentine Lef, 42 ans, malade de la Salpêtrière. Elle n'a pas d'antécédents héréditaires et son affection date de sa première enfance. Elle n'a jamais pu travailler.

Intelligence très faible, infantine.

Parole confuse, empâtée, il y a comme un effort pour prononcer chaque mot.

Pas de difficulté de la déglutition.

Pas de paralysie ni d'anesthésie.

Mouvements involontaires de la face et des 4 membres s'arrêtant parfois entièrement au repos, naissant ou exagérés sous l'influence de l'attention, de l'activité de sa marche. Ils acquièrent souvent alors une grande intensité et prennent l'aspect violent et exagéré de ceux de l'athétose.

Face. — Contractions de l'orbiculaire, des lèvres et des muscles qui s'insèrent autour de la bouche, plus marquées à droite. Elles sont indépendantes dans chaque moitié de la face et très intenses. Les paupières se ferment de temps en temps et sa figure alors est celle d'une femme qui rit aux éclats.

Membres supérieurs. — Alternatives de flexion et d'extension du poignet sur l'avant-bras, des doigts sur la paume de la main. Au repos au lit, pas de mouvements. Pas de laxité articulaire. Si la malade veut saisir un objet, pas d'oscillations des bras, pas de déviations vers le but.

Membres inférieurs. — Il existe un certain degré de rigidité dans les genoux et les hanches qui ne peuvent être étendus complètement.

Dans la marche le corps est incliné en avant, les jambes et les cuisses sont demi-fléchies ; celles-ci sont en adduction : ses genoux frottent violemment l'un contre l'autre. La malade lance ses jambes en avant en frappant le sol du talon droit, mais en traînant un peu la jambe gauche.

Alternatives de flexion et d'extension des orteils, surtout du premier. Au lit persistent quelques mouvements des orteils et du pied.

OBSERVATION XI

(*Contribution à l'étude de l'athétose* (JOUGLA). — *Revue médicale de Toulouse*, 1878. Obs. II).

Affection cérébrale datant de la première enfance. Athétose double occupant la face et les quatre membres. Rigidité des membres inférieurs.

Léetitia Bordes est âgée de 8 ans. Cette enfant est venue d'Avignon où elle avait été abandonnée à l'hôpital par sa mère elle-même, enfant élevée à la Grave, le département de Vaucluse renvoya administrativement cette petite malade

dans la Haute-Garonne ; elle entra à la Grave dans le courant de l'année 1875.

Les renseignements sont absolument défaut sur les débuts du mal. A son entrée, en septembre 1875, au dire des religieuses du service, Lœtitia présentait une agitation extrême, qu'aux détails qui sont donnés à cet égard on peut considérer comme étant de nature choréique. Les mouvements occupaient le corps tout entier et la tête ; leur intensité de ce côté était telle que l'alimentation en était rendue très difficile.

Depuis lors une amélioration notable survenue lentement a réduit peu à peu les symptômes à ce que nous avons aujourd'hui.

La première chose qui frappe, quand on examine la malade, c'est la mobilité excessive de la face, qui change à chaque instant d'expression, surtout si la volonté provoque quelques manifestations. Aussitôt les yeux oscillent quelquefois, un strabisme divergent apparaît, les paupières sont agitées de mouvements incoordonnés, la bouche s'ouvre démesurément, laissant voir une altération des dents, caractérisée par une carie en plateau des molaires, puis tous les muscles de la mâchoire se contractent, produisent un grincement des dents d'une intensité telle, qui explique cette modification pathologique du système dentaire.

Les membres supérieurs sont aussi le siège du mouvement athétosique très marqué, mais le côté gauche semble plus profondément pris au point de vue de la motilité.

Si en effet on présente à l'enfant la main qu'elle doit mettre en action, tous ses efforts pour mouvoir le côté gauche sont difficiles et peu précis, la main et le poignet se renversent dans l'extension forcée, mais les mouvements des bras sont extrêmement lents et ne parviennent pas à mettre la main en contact avec l'objet désiré.

Du côté droit les mêmes phénomènes se remarquent aussi accentués quant à la main et au bras, mais ce dernier paraît moins difficile à mouvoir.

Dès que les doigts ont saisi l'objet, ils se crispent convulsivement sur lui ; bientôt une nouvelle contraction involontaire ramène la position de l'extension.

L'analogie de la nature avec les mouvements athétosiques est trop manifeste pour qu'il soit nécessaire d'insister sur ce sujet.

Quant aux membres inférieurs, ils sont dans un état d'atrophie et de raideur tellement prononcé que les mouvements s'en trouvent forcément restreints.

Cependant on observe aussi les symptômes caractéristiques de l'athétose, modifiés, il est vrai, et réduits de beaucoup sans doute par l'état des tissus musculaires.

La sensibilité ne peut être utilement explorée, car l'enfant ne parle pas, son intelligence semble pourtant assez développée ; elle comprend ce que l'on dit, marque beaucoup de chagrin devant les reproches et témoigne à sa manière d'une satisfaction complète quand on la caresse ou seulement que l'on s'occupe d'elle.

En terminant, je signalerai la conformation spéciale de la tête chez Lœtitia ; la microcéphalie n'est pas seulement très apparente, elle affecte encore une forme particulière par suite de l'aplatissement de la partie postérieure du crâne.

OBSERVATION XII

(*Sur quelques cas d'athétose* (JULIUS DRESCHFELD). — *Revue de Médecine et de Chirurgie*, 1878).

W. H... garçon de seize ans, parents sains, intelligents et sobres. Un grand-père épileptique, cinq frères et sœurs intelligents et sains.

Naissance prématurée au huitième mois, pas de convulsions. Les mouvements involontaires datent de la première enfance.

C'est un garçon faible qui ne peut ni se tenir debout ni marcher, par suite de mouvements involontaires constants dans les bras et dans les jambes. Il ne peut se mouvoir que sur les mains et les genoux et fait de singuliers mouvements giratoires, quand il cherche à atteindre quelque chose avec les mains.

Il est incapable d'articuler à cause des mouvements irréguliers de la langue, qui est épaisse et sillonnée de rides.

Peau furfuracée.

La face et les extrémités ont des mouvements continus. Ceux de la face prennent surtout l'orbiculaire de la bouche. Le malade peut cependant avec un certain effort les maîtriser. Mouvements légers dans les orbiculaires des paupières. Les autres muscles du cou et de la face paraissent sains. Pas de mouvements involontaires de la langue.

Athétose au niveau des membres supérieurs, des mains seules surtout de la droite, les poignets sont habituellement fléchis, quoiqu'il n'y ait pas de contractions permanentes. Les désordres moteurs augmentent beaucoup quand le malade cherche à saisir un objet. Les deux chevilles sont habituellement contracturées, les orteils toujours en mouvements.

La sensibilité des deux côtés de la face, et la contractilité sous l'action d'un courant électrique sont normales.

OBSERVATION XIII

(*On cases of Athetosis*. BEACH. — *The British medical Journ.* 1880).

E. K..., jeune fille de 18 ans, petite et bien portante, bien que les extrémités inférieures soient un peu atrophiées. Elle est d'humeur joyeuse et affectueuse, offre une dentition et un palais réguliers, n'a pas de strabisme. La tête est symétrique. Il n'existe aucun signe de rachitisme, de syphilis ou de scrofule.

Les bruits du cœur sont normaux.

L'enfant se tient habituellement dans un fauteuil la main gauche sur son giron, la droite pendante sur le côté. L'avant-bras gauche est fléchi à angle droit sur le bras, le poignet sur l'avant-bras, le pouce regarde en haut; l'indicateur, le médus et l'annulaire sont étendus, le petit doigt est à demi-fléchi.

L'indicateur et le médus sont largement séparés et subissent constamment des mouvements alternatifs de flexion et d'extension qui sont lents, rythmés et légers. Le pouce exécute, mais à un moindre degré, les mêmes mouvements.

Il en est ainsi, mais accidentellement, de l'annulaire. Les articulations métacarpiennes sont souvent en même temps, les unes fléchies, les autres étendues. L'indicateur et le médus, sont par intervalles, tirés en arrière de façon à former un angle oblique avec le dos de la main. On aperçoit nettement l'action spasmodique des muscles extenseurs de l'avant-bras qui cause ces mouvements. Les bras et les muscles de l'épaule sont respectés. Quelquefois, les mains se saisissent, les deux poignets étant en flexion, le bras et le poignet droits étant en pronation et en abduction.

Lorsqu'on dit à la malade de saisir un objet, elle lance le bras gauche, l'avant-bras étant à angle droit sur le bras, le poignet à angle droit sur l'avant-bras, le pouce et les autres doigts se trouvant en extension et fortement écartés.

Quelquefois, dans des efforts vigoureux, la main droite suit, en même temps que la gauche, la même direction. Au moment où elle essaie de prendre l'objet, la main le contourne et le dépasse; mais après une ou deux tentatives, elle réussit à le saisir entre le pouce, l'annulaire et le petit doigt, pendant que l'indicateur et le médus subissent en même temps un mouvement d'extension. A d'autres moments, la prise se fait avec tous les doigts fortement fléchis. L'objet n'est jamais saisi avec douceur, mais brusquement. A chaque instant les doigts s'ouvrent et se ferment sur lui comme les pinces d'un crabe sur sa proie. Les petits objets ne peuvent être ramassés.

La main droite moins affectée que la gauche reste, par intervalles, absolument tranquille, si bien qu'on ne soupçonnerait rien d'anormal, jusqu'au moment où le malade essaie de s'en servir. Des mouvements de même nature, quoique moins marqués qu'à gauche, apparaissent alors.

Elle est tranquille, ce qui arrive lorsque sa volonté n'est pas mise en jeu, le pied gauche reste sur le sol et ne présente aucun mouvement, mais au plus léger changement de position du corps, le pied se soulève de façon à ce que le talon touche le sol.

Lorsqu'elle se sert de sa main, le pied s'étend fortement.

Pendant tout le temps qu'elle s'amuse avec l'objet dont nous parlions tout à l'heure le pied subissait des mouvements, le gros orteil se dressait de temps en temps pendant que les autres orteils étaient fléchis.

Les efforts pour diriger les muscles de la main augmentaient le spasme du pied. Le pied se soulève de temps en temps sur son bord externe, pendant que la plante pointe intérieurement.

Le pied droit est fréquemment affecté en même temps que le gauche. C'est ainsi que lorsqu'elle se sert des deux mains, les régions plantaires regardent l'une vers l'autre. On observe quelquefois, en même temps que la fermeture de la main droite, l'extension des doigts de la main gauche et des mouvements dans les pieds.

Le pied et la main droite sont cependant moins affectés qu'à gauche, et si la main droite seule est en mouvement, le pied se dresse sans séparation des orteils.

La station debout est impossible, et cependant les jambes résistent fortement à l'extension qu'on exerce sur elles. Lorsqu'on tient la malade sous les bras, et lorsqu'elle essaie de marcher, les genoux se pressent l'un contre l'autre, les

pieds sont relevés, de façon à ne toucher le sol que par le talon. Pendant qu'elle marche de la sorte, les deux mains sont d'abord étendues, puis fortement fléchies, pour rester finalement dans cette dernière position.

La tête habituellement fléchie subit des mouvements constants quoique légers. Elle s'incline par intervalles, et se meut alors vers et quelquefois au-dessus de l'épaule droite, puis en bas et à gauche vers l'épaule gauche, enfin directement en arrière. Les muscles du cou ne paraissent pas hypertrophiés. On constate en faisant ouvrir la bouche, que la langue est constamment en mouvement.

La bouche est quelquefois ouverte, puis se ferme. La langue est tirée sans déviation, dans ce mouvement, la salive coule au dehors.

Tous les mouvements que nous venons de décrire cessent dans le sommeil. ne sont pas douloureux, et n'augmentent pas lorsqu'on attire sur eux l'attention.

La malade est émotive, s'égaré vite, sourit souvent aux amusements des enfants de la salle. Elle est très nerveuse, tressaille au moindre bruit.

Elle comprend ce qu'on lui dit, mais ne peut prononcer une seule parole. quoiqu'elle puisse émettre un son articulé. Elle sort quelquefois de son tempérament habituel, devient de mauvaise humeur et refuse de manger.

Les muscles de la région dorsale paraissent faibles, elle ne peut se soulever d'elle-même dans la position verticale. Lorsqu'on la place sur le sol, elle s'incline en avant, la tête penchée.

La sensibilité paraît en défaut, comme c'est l'habitude chez les imbéciles de la classe inférieure mais autant d'un côté que de l'autre.

On ne peut se servir du compas de Weber, du fait de l'intelligence de la malade.

Réflexes normaux. — Circulation un peu languissante, les pieds et les jambes étant froids au toucher. Il n'y a pas d'hypertrophie des extrémités supérieures ; mais un certain degré d'atrophie des membres inférieurs, provenant de leur inhabilité à la marche.

Pas de paralysie vraie. Pas d'apparence, ni d'épilepsie, ni d'hémiplégie.

OBSERVATION XIV

(*Cases of athetosis* (WARNER), *Brain*, 1881, *Obs. III*).

ÉLISA R., 4 ans et demi, fillette gentille et intelligente ; c'est la petite favorite du service, habitudes propres. Jamais d'attaques. Pas de paralysie. État général bon.

Des mouvements qui existent au niveau des mains et des pieds, empêchent la station debout et rendent l'enfant incapable de rien faire.

La volonté a quelque action sur les épaules et sur les coudes, si bien qu'ÉLISA R. peut tenir une poupée contre elle. Lui dit-on de prendre quelque jouet, elle approche sa main de l'objet, mais se trouve dans l'impossibilité d'ouvrir les doigts pour le serrer, ces derniers étant en mouvements constants pendant toute la durée de l'effort, si on place l'objet dans sa main elle le tient serré, mais reste incapable de le lâcher.

En soulevant l'humérus et en écartant ainsi l'extrémité supérieure gauche du tronc, on peut observer les mouvements suivants qui se succèdent d'une façon rythmique.

Le poignet est souvent fléchi en arrière et quelquefois dans l'abduction. Le pouce est fléchi dans la paume de la main tourné sous l'index. Les doigts sont fréquemment étendus au niveau de leurs articulations métacarpo-phalangiennes et fléchis au niveau des articulations phalangiennes. Les plus grandes limites dans l'extension semblent se trouver au niveau de l'index. Lorsqu'on fait diriger à Élisabeth sa main vers un objet, celle-ci exécute de nombreux mouvements avant de prendre contact avec cet objet, qui d'ailleurs, ne peut être saisi, à cause de la position des doigts qui sont habituellement fléchis et ne peuvent être étendus volontairement. Si l'enfant s'amuse, les doigts s'étendent et s'ouvrent spontanément. Il en est ainsi lorsque l'attention est attirée sur l'autre main. Quand on glisse un doigt dans la main de la petite infirme ce doigt est saisi et ne peut être abandonné à moins que les doigts qui l'enserrent n'arrivent à s'ouvrir d'eux-mêmes. Lorsqu'Élisabeth fait un effort et place ses jambes hors du lit pour montrer ses pieds; il se produit une exagération dans les mouvements involontaires des mains et des doigts et l'on peut noter l'existence des mouvements de pronation et de supination. Les orteils des deux pieds sont continuellement en état de flexion et d'extension, mais ces mouvements ont moins d'amplitude et sont moins caractéristiques, en général, que ceux des mains. Les jambes peuvent être déplacées dans le lit mais la marche est impossible.

Vision et sens spéciaux, normaux, sensibilité générale, bonne. Cœur et poumons sains. Les mouvements sont très étranges, sans but.

Dans l'espèce, ils ressemblent plus aux mouvements volontaires, que cela n'est de règle dans l'athétose, ils ont moins le caractère glissant et successivement rythmé.

Pendant le sommeil les mains sont habituellement tranquilles.

L'état pathologique paraît dater de la naissance, il ne semble pas progresser.

La famille est absolument saine.

OBSERVATION XV.

(*On the spasmodic paralyses of infancy*) (JAME ROSS. *Brain*, 1882).

Ellen T... quatorze ans, a été soumise à mon examen, fin 1881.

Père mort subitement quelques années auparavant. La mère a eu neuf enfants, tous morts sauf deux, quatre ont succombé au choléra, à St-Louis en Amérique, deux à la scarlatine. Les antécédents de la famille n'indiquent pas de prédisposition nerveuse, pas de syphilis congénitale.

La malade a été très bel enfant jusqu'à l'âge de deux ans. A cette époque, au dire de la mère, elle était très intelligente et parlait mieux que ne le font d'habitude les enfants de cet âge. Mais c'est à ce moment qu'un jour elle tomba de sa chaise et se frappa, contre le sol, le côté gauche du front.

La peau ne fut pas entamée, mais la partie fut contusionnée et se tuméfia.

On supposait l'enfant complètement remis de sa chute, lorsque les attaques se déclarèrent, dans lesquelles Ellen soulevant sa poitrine, fermait les poings et montrait une face bleuie. Chaque attaque durait près de cinq minutes et lorsqu'elle cessait, on remarquait que les mains restaient flasques et sans force.

Huit mois après la chute, l'enfant était assis à table et on venait de lui refuser du jambon, lorsque la mère s'aperçut qu'elle saisissait un couteau placé près d'elle. A peine ce mouvement était-il fait qu'une des mains se fermait autour du manche, et que l'autre empoignait la lame du couteau. Vingt minutes s'écoulèrent avant qu'on pût lui arracher ce dernier. Pendant tout ce temps le corps était raidi, les dents se serraient et la bouche se couvrait d'écume.

Les convulsions continuèrent à se reproduire trente-deux jours consécutivement, les intervalles entre les attaques ne dépassant pas dix minutes les uns dans les autres. La mère prétend que dans ces intervalles l'enfant était consciente et pouvait prononcer quelques mots comme ceux-ci : « maman j'ai soif ». Ce n'est qu'au bout de trois mois que l'usage de la parole fut complètement perdu.

Deux ans seulement environ après cette attaque, Ellen se remit à marcher de nouveau ; il ne s'agissait pas du reste, au dire du médecin, d'une paralysie des jambes, mais d'une faiblesse générale. La mère ne sait rien dire de précis sur l'état des membres supérieurs, mais il est certain qu'on n'a pas constaté, après l'attaque, de paralysie complète, quoiqu'ils aient été réellement faibles, d'après le témoignage de cette femme. Lorsque les convulsions générales cessèrent, les spasmes se limitèrent aux extrémités supérieures. Ils survenaient alors deux ou trois fois par jour ; ce n'est qu'à l'âge de cinq ou six ans que les spasmes chroniques se mirent à persister à l'état plus ou moins continu pendant les heures de veille.

État actuel. — Fillette bien portante et robuste, taille de cinq pieds. Ménstruation non encore établie. Seins bien développés. Les extrémités inférieures ont une apparence normale et leur musculature est bien développée. Les réflexes tendineux patellaires sont absents. Les membres supérieurs sont le siège de mouvements choréiques qu'accompagne une forte tension musculaire. L'avant-bras droit est habituellement tenu légèrement fléchi sur le bras. Les mouvements de pronation, de supination, de flexion et d'extension de l'avant-bras droit, se font gauchement. Ils sont exécutés avec difficultés et ne s'exercent que sur une étendue restreinte. Les doigts sont habituellement fléchis au niveau des articulations métacarpo-phalangiennes et étendus au niveau des phalangiennes, mais la position relative de l'avant-bras, de la main et des doigts change constamment. L'avant-bras gauche est habituellement à angle droit sur le bras. la main est fortement fléchie sur l'avant-bras et les doigts sont tenus comme à droite dans la position commandée par les inter-osseux. Les mouvements choréiques sont même plus marqués dans l'extrémité supérieure gauche que dans la droite. Pour les diminuer, la malade porte habituellement son bras gauche derrière elle. Le bras est alors vers le dos, dans l'abduction, l'avant-bras à angle droit, la face dorsale du poignet fortement appuyée contre la colonne dans la ré-

gion lombaire, la paume de la main directement en arrière, pendant que les doigts sont agités de mouvements choréiques.

La face subit des contorsions variées, du fait d'un spasme clonique plus ou moins constant des muscles innervés par les branches supérieures et inférieures du facial ; aussi son expression change-t-elle continuellement. Pendant qu'on l'examine cette expression dénote souvent le chagrin ou la douleur, mais bientôt elle est gaie ; aussi n'est-elle en somme nullement déplaisante. Les muscles du cou surtout à la partie postérieure, ceux du dos, des régions dorsale et lombaire, sont le siège de spasmes, si bien que le tronc est souvent arqué en arrière, comme au cours du tétanos, l'incurvation lombaire étant très marquée.

La malade est incapable de parler, elle peut au dire de la mère prononcer quelquefois certains mots, tels que : maman, oui, non ; mais c'est tout. Elle lit cependant avec facilité, a appris elle-même à écrire, et, en ma présence écrit très bien son nom malgré les mouvements choréiques qui agitent sa main. Elle aime énormément jouer avec les autres fillettes, danse bien, a du goût pour la musique, une juste idée de la mesure, et a même appris à jouer du piano. Par ses jeux de physionomie et sa pantomime elle se fait comprendre de sa mère et de sa sœur, une personne intelligente la comprend du reste facilement.

Pendant que je l'examinais, je demandais à la mère de défaire le haut de sa robe pour examiner la partie supérieure de sa poitrine. Il y avait là deux ou trois étudiants, et, vers la porte qui était ouverte, deux ou trois malades. Au moment où on allait m'obéir, je remarquai une expression de détresse sur la face de la malade et je vis qu'elle touchait doucement du coude droit sa mère. Lorsqu'elle eut pensé avoir attiré l'attention de cette dernière, la commissure droite de la bouche qui était la plus rapprochée de la porte fut tirée en bas et en dehors, pendant que la pointe de la langue s'insinuait à droite, entre les lèvres serrées vers l'angle abaissée de l'ouverture buccale. En même temps elle lançait vers la porte un regard accompagné d'un mouvement significatif des sourcils. Je compris alors qu'elle demandait qu'on fermât cette porte, et que j'avais eu tort de ne pas donner cet ordre, avant de la faire déshabiller. J'ai souvent observé, mais à un degré moindre cette expression de la face chez les femmes, au cours de circonstances qui pouvaient provoquer chez elle quelque sensation de honte.

OBSERVATION XVI

(*Athetosis and athetoid movements in the Insane* (RICH. B. MITCHELL).

— *Edimburg, Med. J.* 1882).

Robert R., 33 ans.

Antécédents. — Pas de prédisposition héréditaire à l'aliénation, mais la mère a des habitudes d'intempérance. Celle-ci deux mois avant la naissance de R. se trouvait dans un omnibus qui versa en heurtant un autre transport ; elle subit un choc violent et fut saisie d'effroi.

R. est imbécile depuis l'enfance ; il n'a jamais pu saisir un objet de son pro-

pre mouvement. Lorsqu'on lui présentait une cuiller à thé, il ne parvenait à la prendre qu'après de nombreux efforts ; la main et le bras faisaient tout autour des sauts désordonnés pendant que les doigts s'agitaient de leur côté. L'objet saisi ne pouvait être abandonné.

Cet état a persisté ainsi jusqu'à l'époque actuelle. On n'a jamais constaté de secousses dans les membres en dehors des mouvements volontaires.

A l'âge de 7 mois, apparition de violentes attaques convulsives avec fièvre violente et paralysies des membres se reproduisant fréquemment pendant 3 mois.. mais sans que jamais, à ce qu'il semble du moins, les sphincters n'aient été pris. Depuis, les membres inférieurs n'ont pas subi le développement du reste du corps, et les pieds se sont immobilisés. Le malade n'a jamais été capable de marcher, de se tenir debout ou d'effectuer quelque travail.

Etat actuel. — Les muscles des jambes, surtout les fléchisseurs dorsaux du pied, sont atrophiés. Les tibias sont beaucoup plus courts qu'à l'état normal. Chacun des gros orteils est fortement et constamment courbés sous la pointe du pied. Les seuls mouvements possibles au-dessous des genoux même provoqués consistent dans un léger mouvement dorsal et plantaire des pieds qui sont fortement fixés dans la position fléchie. Tête symétrique, palais non arqué. Organes thoraciques et abdominaux sains. Sensibilité tactile légèrement émoussée sur tout le corps. Sensibilité à la piqure, au chatouillement, à la température, normale. Sens musculaire intact. Nulle part de douleurs. Réflexes cutanés plantaires exagérés. La langue est tirée droite et sans tremblements. La mastication s'effectue d'une façon spasmodique. La contractilité faradique est un peu émoussée au niveau des membres supérieurs. Elle est très diminuée dans les jambes, qui offrent un certain degré d'incoordination. Pas d'atrophie musculaire au niveau des bras qui sont très développés.

Les membres supérieurs sont ordinairement tenus sur les côtés, les avant-bras en pronation, les coudes dans l'abduction, le pouce et l'index par-dessus lui fléchis dans la paume. Les autres doigts sont fléchis partiellement à divers degrés au niveau des articulations métacarpo-phalangiennes et étendus au niveau des jointures des phalanges. A d'autres moments le malade est assis, les mains presque ouvertes, les doigts serrés contre les cuisses.

Dans les mouvements volontaires on constate une ataxie extrême au niveau du membre mis en action pendant que le bras opposé et les membres inférieurs entrent en jeu d'une façon désordonnée.

Si l'on demande à R..., d'étendre ses doigts il obéit très difficilement. Ceux-ci subissent plusieurs mouvements d'abduction, d'adduction et de flexion avant que ce résultat ne soit obtenu. L'autre main effectue souvent des efforts désespérés pour les maintenir ouverts.

Dans la plus grande ouverture de la main tous les doigts, d'une façon irrégulière, à des degrés légers et limités, subissent des mouvements de flexion, d'extension, d'adduction et d'abduction. Les a-t-on maintenus de force dans certaines positions, ils reprennent leurs attitudes grotesques une fois abandonnés, et reproduisent absolument la figure 25 d'Hammond lorsqu'ils sont étendus ; mais ils se fatiguent vite, et le malade est heureux de fermer à niveau sa main.

Lorsqu'on invite le patient à toucher sa tête il jette gauchement son bras gauche dans l'adduction et l'abduction, puis après une série de mouvements spasmodiques qui décrivent des festons irréguliers il heurte finalement ses cheveux de ses doigts contournés.

Le mouvement commandé est beaucoup plus difficile, lorsque les yeux sont fermés. Il ne peut être exécuté par la main droite à cause de l'extrême ataxie musculaire qui se développe alors. La main gauche serre plus que la droite.

Lorsqu'il s'agit de prendre un objet d'un petit volume, la main se meut spasmodiquement vers lui, le saisit maladroitement après des secousses désordonnées et finalement le serre désespérément entre 3 doigts, pendant que le pouce et l'index restent dans l'extension complète.

Lorsqu'on fléchit et avec force l'avant-bras sur le bras, on éprouve toujours une résistance momentanée involontaire, et qui ne se trouve pas chez un individu sain.

L'expression de la face est intelligente, la parole très rudimentaire, brusque et saccadée. Les seules paroles articulées sont : « ay et no ». Grâce à une mimique bien développée, il fait comprendre la plupart de ses besoins, appétit et sommeil, très bons. Le malade ne se plaint de rien et est toujours d'excellente humeur.

OBSERVATION XVII

(*Athetosis Bilateralis Idiopathica* (GREIDENBERG). — *Wrach* 1882).

Salomon Bourer, 22 ans, commis, malade depuis 11 ans, s'est présenté à la consultation externe le 22 juin.

Antécédents héréditaires. — Parents bien portants, sur onze enfants il ne reste que quatre vivants, les autres sont morts en bas-âge de 1 an 1/2 à 3 ans de différentes maladies et principalement de maladies gastro-intestinales. Pas de convulsions ; au dire de sa mère le malade est né assez gros et déjà dans son enfance sa tête présentait des dimensions énormes ; pendant très longtemps il ne pouvait pas s'asseoir et malgré son embonpoint il était faible et débile. A l'âge de 8 à 9 ans, sa tête commença à décroître et bientôt présenta les dimensions normales, l'enfant se rétablit et commença à aller à l'école, mais là il ne faisait pas de progrès, ses facultés intellectuelles étaient très faibles et pour réussir il lui fallait de grands efforts.

A l'âge de 11 ans le malade s'aperçut qu'il faisait des mouvements involontaires avec sa main droite, ses mouvements au commencement étaient insignifiants mais allaient en augmentant et enfin il ne pouvait plus se servir de sa main droite, il fut obligé alors de se servir à table ou pour écrire de la main gauche, cela a duré de quatre à cinq ans.

A l'âge de 16 ans, le malade a observé que l'index de sa main gauche se fléchissait (se rétractait dit-il) involontairement et cela lui causait des troubles fonctionnels de cette main, des mouvements analogues se sont produits dans l'autre main.

Ces contractures involontaires étaient très insignifiantes lorsque le malade s'habillait ou quand il saisissait de gros objets avec ses mains, mais ils augmentaient toutes les fois qu'il voulait faire des travaux fins ou bien saisir de petits objets.

Il n'a jamais eu de contractions dans la main droite, les mouvements convulsifs persistent toujours ; avec le temps tous les phénomènes décrits plus haut, augmentèrent et ne cédèrent pas à un traitement varié et longtemps appliqué.

Au mois de mai de l'année courante, on lui a fait à l'hôpital israélite, l'élongation du nerf médian gauche, pendant les 8 jours après l'opération on n'a pas observé de mouvements des extrémités, mais ils ne tardèrent pas à reparaitre ; de plus, au dire du malade, sa main gauche avait maigri et commença à faiblir.

Le malade est bien conformé, la nutrition se fait mal, les muscles sont devenus moux et la graisse du tissu cellulaire sous-cutané est presque disparue ; les dimensions de la tête sont normales et correspondent aux chiffres établis par MM. Welcker et Moor ; pas de changements dans la face.

La langue sortie de la bouche se tient droite ; mais on observe des mouvements intenses. La vue et l'ouïe sont normaux de deux côtés. La parole précipitée et embarrassée, le malade raconte que depuis quelques années il bégaye de temps en temps, surtout quand il était excité ou émotionné. A la pression et à la percussion de la colonne vertébrale on observe une légère douleur au niveau de la cinquième vertèbre dorsale.

Dans les deux mains des mouvements continuels assez lents et égaux, plus exagérés à droite. Les doigts de la main droite sont libres ceux de la main gauche sont demi-fléchis. Les poignets sont en abduction ; des mouvements actifs un peu grands sont possibles, tel qu'habillement, ramasser un gros objet. etc... ; les travaux fins par exemple : écrire, sont plus difficiles.

Le malade écrit des deux mains, mais avec certains artifices, ainsi pour écrire avec la main gauche, il place sa main droite sur la table en s'en servant comme support, il place sa main gauche au-dessus et de cette façon il écrit ; malgré qu'il puisse écrire avec la main droite sans support, on voit que sa main se promène à droite et à gauche sur la table, de sorte que les lettres sont inégales et tremblées.

La coordination des mouvements est complètement conservée ; le malade saisit tous les objets facilement et librement, cependant il lui est plus facile de tenir des gros objets, un marteau, un stéthoscope par exemple que des petits objets, une épingle, etc., pareils objets glissant de ses doigts.

Lorsque ses bras pendent à ses côtés les mouvements sont plus faibles, mais quand ils sont soulevés ou étendus en avant avec les doigts écartés ils augmentent ; de plus dans cette position, les doigts de la main gauche commencent à se fléchir et à s'étendre involontairement, la flexion est possible dans les deux mains, mais l'extension active n'est possible seulement qu'avec la main droite ; avec la main gauche l'extension est très difficile et ne réussit que lorsque le malade appuie son poignet ou son pouce sur la table ou sur son tronc ; l'extension passive réussit sans aucun effort, quand le malade est distrait ou s'il ne fait pas attention à ses mains, les mouvements diminuent considérablement ; au con-

traire ils augmentent quand il fait attention ou quand on lui parle, etc... On observe les mêmes changements des mouvements quand le malade est tranquille ou émotionné.

La volonté ne peut pas empêcher les mouvements si les doigts sont en extension, mais elle peut les arrêter pour peu de temps s'ils sont en flexion.

Pendant le sommeil les mouvements cessent au dire de la mère.

Les muscles des deux bras sont durs et tendus, un peu moins à droite.

Dimensions et force musculaire plus fortes à droite, au toucher, la main gauche plus chaude. Ce malade dit que pendant l'hiver ses mains deviennent rouges, bleues et se couvrent de crevasses. Sensibilité générale conservée.

Réflexes normaux. — L'excitation mécanique des muscles est augmentée, à une faible percussion, avec le marteau, les secousses fibrillaires sont plus exagérées qu'à l'état normal ; l'excitation galvanique et faradique ne présentent rien de particulier.

Le malade, à cause du manque de lit à l'hôpital, n'a pas pu être admis ; il venait trois fois par semaine se faire électriser.

OBSERVATION XVIII

(*Athetosis bilatéralis*) (GREIDENBERG dans le *St-Petersb. Med. Wehanch.* 1882).

Michail Soljannikoff, âgé de 36 ans, est malade depuis 24 ans et a été 6 ou 7 fois à l'hôpital, la dernière fois il est entré le 23 janvier. Le père du malade a été plusieurs fois atteint de paralysies et il en est mort enfin. Les proches parents n'ont pas eu de maladies semblables. Sur 15 sœurs il n'y en a qu'une vivante, 12 sont mortes en bas-âge à la suite de convulsions, 2 sont arrivées à un âge plus avancé mais sont mortes par accidents.

A l'âge de 8 ans, ses parents ont remarqué dans ses doigts de la main droite des contractures, de manière qu'il ne pouvait plus les étendre, mais cet état n'a pas frappé autrement leur attention.

A l'âge de 9 ans il a eu une fracture des os de l'avant-bras droit causée par la chute d'un arbre. A l'âge de 14 ans, il remarqua que son bras gauche restait écarté du tronc et qu'il ne pouvait qu'avec peine être mis en abduction, de manière qu'il le tournait continuellement sur son dos ou sur sa tête.

Aussitôt après, il survient dans les 4 ou 5 doigts de la main droite jusqu'alors contracturée des mouvements involontaires de flexion et d'extension, le bras droit devient faible et le malade ne put bientôt se servir que du bras gauche. — A l'âge de 18 ans il remarqua que, sans cause appréciable, sa tête commençait à pencher sur l'épaule droite, d'abord très peu, puis de plus en plus, les mouvements involontaires des doigts deviennent de plus en plus forts et s'étendent bientôt à la main, à l'avant-bras et au bras. A l'âge de 21 ans, il fit, comme presque toute sa famille, une forte maladie fébrile, qui n'eut aucun effet sur sa maladie antérieure.

Vers l'âge de 27 ans, il fut pour la première fois admis dans un service d'hôpital, où, traité par des électrisations méthodiques, il fut amélioré momentanément.

ment de manière à pouvoir écrire même, mais aussitôt sorti, les mouvements revinrent avec la même intensité qu'avant, et il dut entrer de nouveau à l'hôpital.

Il resta dans cet état avec des alternatives d'amélioration et d'aggravation de son état pendant 4 ans ; à 34 ans il eut pendant 1 mois $\frac{1}{2}$ une grande excitation avec délire et hallucinations et une insomnie tellement forte, qu'il ne pouvait plus dormir sans chloral.

En 1877 et 1878, il a subi à 3 reprises une élongation du nerf cubital, 2 fois à droite et 1 fois à gauche avec un succès passager.

État actuel en avril 1881. — Le malade est faible, a maigri, mal nourri, se tient un peu courbé à gauche, la tête penchée sur l'épaule droite, et il est continuellement agité de mouvements involontaires de gauche à droite et en haut, et cela d'une manière rythmique : après 2 ou 3 mouvements, suit un mouvement plus faible et ainsi de suite.

Quelquefois le malade cherche par les contractions du muscle paucier à redresser et fixer sa tête ; mais il n'y arrive que d'une manière passagère. Les muscles du cou à gauche, surtout le sterno-cléido-mastoïdien sont hypertrophiés et continuellement tendus.

L'angle de la commissure droite de la bouche est tiré plus loin que la gauche, la langue est rejetée à droite, la lnette est pendante à droite, quand le malade parle ou rit il fait des grimaces surtout du côté droit de la face ; la parole devient incompréhensible à cause de ces nombreux embarras.

La déglutition est aussi un peu gênée quelquefois. Les organes des sens sont normaux des deux côtés, la colonne vertébrale déviée à droite, l'omoplate gauche est situé plus profondément que la droite.

Les muscles de la poitrine et du tronc sont, à cause de la position inclinée du corps, un peu hypertrophiés à gauche, les muscles du bras droit tendus et durs. La circonférence du bras gauche est d'un centimètre moindre que celle du bras droit. Les deux mains sont inclinées du côté cubital et ne peuvent pas être étendues d'une manière active, mais bien d'une manière passive et cela sans douleur.

Les doigts à droite sont presque toujours fléchis sur le poignet, à gauche les contractions sont moins accusées, les doigts peuvent être tendus spontanément.

Le bras droit est relativement tranquille, de temps à autre il survient des contractures de la main qui deviennent plus fortes aux doigts à gauche. Avec le bras gauche au contraire il est à remarquer que s'il n'est pas fixé, il se porte spontanément en abduction forcée et en arrière, de manière qu'il finit par reposer sur le dos.

Les mouvements sont en quelque sorte uniformes et égaux, aux bras et aux jambes, il se produit un état semblable, de telle sorte qu'à droite les muscles sont plus tendus et plus forts et pourtant les mouvements sont moins accusés, tandis qu'à gauche on observe au contraire des mouvements involontaires plus accusés avec moins de force musculaire.

Le malade s'appuie mieux sur la jambe droite que sur la jambe gauche, et il

marche sur le côté externe du pied. La marche est tantôt plus rapide, tantôt plus lente.

Quand le malade est couché, la tête et les extrémités fixées au lit, les mouvements sont moindres, quand il s'assoit, se lève ou marche, ils deviennent plus forts.

Toute excitation psychique, même une conversation avec les médecins augmentent surtout les mouvements de la tête et la parole alors devient incompréhensible.

Les mouvements deviennent quelquefois irréguliers.

Pendant le sommeil les mouvements cessent ; les mouvements apparaissent seulement au réveil et au moment d'une action.

La sensibilité est conservée.

Les réflexes tendineux et rotuliens exagérés, l'excitabilité faradique un peu moindre, à gauche l'état général satisfaisant.

L'insomnie a disparu à la suite de plusieurs séances d'hypnotisme et le malade dort parfaitement bien à présent. En plus il a eu ces derniers temps le typhus, mais cela n'a rien changé à son athétose.

OBSERVATION XIX

(*A case of bilatéral athétosis* (BARRS). — *Medical Times*, 1885).

F. G..., femme de 36 ans, est examinée le 19 novembre 1814 au dispensaire public de Leeds.

Mariée il y a 3 ans, un enfant qui n'a vécu que 6 mois, et qui est mort par simple dépérissement sans avoir jamais présenté les manifestations de la syphilis congénitale. Pas d'autre grossesse, mari bien portant.

Treize semaines après son accouchement qui s'était passé sans difficulté et sans accidents puerpéraux ultérieurs, elle fut subitement paralysée des membres à droite, et perdit la parole, le tout comme dans une hémiplegie classique. Peu de temps avant l'attaque, elle avait une légère sensation d'engourdissement de la langue. Les mouvements de la main gauche ont fait leur apparition lentement, aussitôt après le début de la paralysie, aussi loin qu'elle peut maintenant se le rappeler, et n'ont pas cessé depuis.

F. G. est une femme pâle, maigre, au regard un peu hagard, à l'intelligence claire, mais légèrement émotive. On est frappé des mouvements grotesques et constants des doigts de la main gauche, qu'elle essaie continuellement de restreindre, ce à quoi elle réussit partiellement en les saisissant fortement avec l'autre main et en les plaçant alors entre les genoux. L'avant-bras et la main gauche paraissent affectés à un égal degré. Leurs mouvements sont atténués dans une certaine mesure, lorsque G. saisit les plis de sa robe.

Les mouvements ont précisément l'allure décrite par Hammond : le caractère grotesque, irrégulier, involontaire, léger et en apparence puissant, l'abduction et l'hyperextension des doigts en particulier sont bien marqués.

A un examen plus rigoureux, on voit que les mouvements ne sont pas confi-

nés à la main gauche. Le petit doigt de la main droite est, à un degré bien marqué, en abduction et hyperextension pendant que les autres doigts de la même main ont constamment des mouvements analogues, mais moins accentués que ceux du côté opposé. Les orteils des deux pieds ont une très légère tendance à se mouvoir involontairement. Le bras droit comparé au bras gauche est légèrement atrophié.

A un examen minutieux, il n'existe de l'anesthésie nulle part.

La bouche est nettement tirée à gauche, et la partie droite de la face présente l'état habituel qu'on retrouve dans l'hémiplégie. Les muscles du côté gauche de la face sont affectés par l'athétose et offrent de curieuses grimaces. La langue tirée au dehors est fortement tournée vers la droite et oscille nettement. Dès qu'elle est projetée hors de la bouche, on la voit fortement embrassée par les lèvres qui effectuent sur elle une sorte de mouvement de succion. Rien d'appréciable au niveau des muscles du cou.

Les mouvements constants des mains gênent fort peu la malade dans les soins de son intérieur. Son mari chargé de l'observer soigneusement déclare que les mouvements de la main gauche sont fort diminués dans le sommeil, mais ne cessent pas absolument.

Bruits du cœur clairs. Urine sans albumine ni sucre.

OBSERVATION XX

(*Études sur les scléroses encéphaliques primitives de l'enfance* (RICHARDIÈRE).
— *Thèse de Paris*, 1885 — OBS. XL).

Jeanne G..., huit ans, malade du service de M. Rendu. Les antécédents sont nuls, à part quelques attaques de nerfs de la mère, qui a eu une grossesse régulière et un accouchement normal. Au dire de la nourrice, l'enfant aurait eu comme de petites convulsions.

Elle a marché et parlé très tard, et avec beaucoup de difficulté. On s'est aperçu des mouvements anormaux, vers l'âge de trois ans.

État actuel. — Enfant plutôt grande et forte. Crâne symétrique et bien formé. Nutrition musculine parfaite.

Elle est douce et intelligente, parle avec difficulté, mais comprend très bien ce qu'on lui dit, sait écrire et compter.

Les yeux sont un peu tournés en dedans. Léger degré de strabisme alternant.

Contractures très prononcées de quatre membres, surtout aux membres inférieurs. Les bras sont rigides, les avant-bras fléchis à angle droit. Les doigts, dans leurs divers segments, sont le siège de flexion et d'extension alternative (aspect du rhumatisme chronique, osseux). Les membres inférieurs sont en extension forcée, les pieds en varus équin. Athétose des doigts et des orteils, surtout au niveau des membres supérieurs, cessant dans le sommeil. A la face, de temps en temps, petits mouvements fibrillaires, surtout au niveau de l'orbiculaire des lèvres.

Réflexes rotuliens normaux. Contractilité électrique plutôt exagérée, sensibilité normale.

Les jambes se croisent en marchant. La parole est très remarquable. Elle est extrêmement lente à venir, surtout quand la phrase exige un grand nombre de mouvements. L'enfant fait plusieurs tentatives infructueuses avant que les mots ne soient exprimés.

OBSERVATION XXI (Résumée)

(*Athetosis Bilateralis* (KURELLA). — *Centralblatt f. Nervenhe.*, 1887).

Le malade A. L., né fin 1848, de souche israélite. Père, avait souffert à 40 ans d'une affection mentale qui ressemblait d'autre part à la chorée ; mort à la suite d'une attaque d'apoplexie. La sœur de celui-ci était idiote et un frère de L. avait l'esprit malade.

L. avait été bien portant jusqu'à l'âge de 12 ans. A cette époque, il fut pris d'attaques convulsives. En 1870, les attaques convulsives étaient si rares, que L. peut entrer dans un bataillon, où il servit deux ans. Depuis il avait disparu pour sa famille, lorsqu'en 1882 il revient un beau jour à la maison, sans ressources, et secoué constamment par les mouvements les plus bizarres. Son intelligence était en outre fortement atteinte, une infiltration considérable, deux sommets. Tous les muscles étaient puissamment développés, surtout au niveau des deux avant-bras. Leurs réactions au courant faradique étaient normales. Le crâne était volumineux, mais il n'existait aucune autre anomalie dans la forme du corps.

Mouvements athétosiques bilatéraux, mais non symétriques et sans rythme commun. La tête est fréquemment rejetée en arrière, puis surviennent un piétinement et un trépignement des pieds, des mouvements en griffe des orteils, de la rotation, de la flexion et de l'extension du tronc.

Les paroles s'échappaient une à une et avec peine. De larges pauses s'établissaient entre les syllabes qui se produisaient sur un ton dénué de modulations et sourd, avec des accentuations scandées. Pendant qu'il parlait, des mouvements toujours plus grotesques et plus violents se produisaient autour des lèvres, sur les doigts, sans que la parole en devint pour cela plus obscure.

L. marchait fort peu volontiers. Il tombait habituellement au bout de quelques pas.

Les contractures faisaient défaut.

Une seule fois pendant tout le temps où le malade fut soumis à l'observation (presque onze mois), il perdit complètement connaissance.

La tuberculose fit des progrès rapides ; l'intelligence était très affaiblie ; la mémoire devenait de plus en plus vague.

L. manquait complètement d'initiative. Il restait à sa place, devant la table, rêvant pendant des heures, ou raclant son assiette.

Il mourut après un repas abondant, très probablement d'une façon subite à dix heures du soir pendant son sommeil.

Autopsie (25 heures après la mort). — Tuberculose étendue des deux poumons. Calotte crânienne osseuse, sans changement notable. Surface externe de la dure-mère humide, bleuâtre vers les parties postérieures, ridée et plissée sur les lobes frontaux. Surface interne de la dure-mère : à droite, elle est polie et offre dans son tiers antérieur une coloration diffuse d'un brun rouillé ; vers la partie postérieure de cette région, on se trouve en face d'une membrane à demi-transparente contenant en plusieurs endroits de petites hémorragies de la grosseur d'un pois.

La même membrane, avec quelques hémorragies plus confluentes, se retrouve vers les parties postéro-internes de la même surface. En incisant la dure-mère à gauche, on tombe sur un système de cavités remplies de sérosité. Celle-ci enlevée, on trouve la surface interne de la dure-mère gauche recouverte d'une membrane d'un brun-jaunâtre clair, d'une épaisseur variable, qui contient elle-même de nombreuses cavités. Celles-ci communiquent et renferment, les unes une substance molle, friable, d'un brun-jaunâtre, les autres une masse émiettée, d'un brun foncé.

Environ vers le milieu du grand sinus longitudinal, et l'avoisinant, se trouve un épanchement sanglant qui paraît récent. A ce niveau, la masse totale de la dure-mère présente une épaisseur de 2, 5 centimètres. Il existe d'autres foyers hémorragiques paraissant encore pris, à la partie postérieure et sur les faces antéro-latérales de la dure-mère,

En face de ces foyers, la surface cérébrale des 2 côtés offre en divers endroits des dépressions concaves (marquées en outre sur un dessin).

Au niveau de la base du cerveau, la surface de la dure-mère montre, à gauche, au niveau des parois des fosses moyenne et postérieure, une membrane brun-jaunâtre, de 2 à 5 millimètres d'épaisseur, lamelleuse avec des fentes. A droite et à la base, la dure-mère offre, en de nombreux endroits, une coloration légère variant comme teinte, entre le brun jaune-clair et le rouge-clair.

La pie-mère montre à gauche un trouble diffus, surtout prononcé sur les frontale et pariétale ascendantes. Au niveau du grand sillon de l'hémisphère gauche, elle est tendue par un liquide qui distend fortement les ventricules cérébraux. Les frontale et pariétale ascendantes à gauche sont déprimées, de même que les circonvolutions occipitales supérieures.

La substance corticale montre sur les circonvolutions écornées et creusées une couleur gris-jaunâtre. Sur ces points, adhérences des méninges molles.

Les gros ganglions du cerveau sont fortement aplatis, la masse cérébrale humide, assez ferme.

D'après les dimensions crâniennes données au début de l'observation, on aurait dû avoir pour le poids du cerveau, de 1650 à 1700 grammes. Or voici les résultats des pesées :

Poids du cerveau, avec les méninges molles . .	1.130 gr.
Moitié gauche	550 »
Moitié droite.	580 »
Calotte supérieure de la dure-mère.	103 »
Moitié gauche de celle-ci	68 »

Moitié droite de celle-ci	
Manteau cérébral gauche	420 gr.
Manteau cérébral droit.	460 »

Les recherches microscopiques ont porté sur les circonvolutions évidemment atrophiées et leur voisinage. Dans ces circonvolutions, on trouve sur des préparations avec dissociation à l'état frais, une masse remarquable des grandes cellules araignées dans la couche corticale externe, et au niveau des fines artères, en plus des cellules arrondies, volumineuses des graines lymphatiques, un état hyalin du vaisseau lui-même, ne donnant pas la réaction amyloïde avec le violet de méthyle.

Les vaisseaux plus volumineux de l'écorce montrent, en outre, une faible coloration de leurs muqueuses musculaires ; leur lumière est fréquemment effacée. Leur coupe permet souvent de reconnaître leur forme vasculaire, mais ne laisse distinguer aucune structure.

Une fois le durcissement pratiqué dans le liquide de Muller, les parties des circonvolutions grossièrement atrophiées et leur voisinage, aussi bien que toutes les autres circonvolutions de la convexité à gauche, furent comparées sur des coupes.

Je ne m'arrêterai pas davantage à l'état des cellules ganglionnaires ; leur durcissement et leur coloration au carmin laissaient à désirer ; cependant, il semblait qu'au niveau d'une partie des frontales et pariétales ascendantes droites, au niveau des frontales et pariétales ascendantes gauches, peut-être aussi sur les parties marquées sur la figure, des circonvolutions pariétales et occipitales supérieures gauches, le nombre des grandes cellules pyramidales était remarquablement diminué, et on trouvait, au niveau de cette couche corticale, un feutrage de filaments paraissant provenir des cellules araignées.

Je ne pus me servir du procédé de Weigert. En revanche, en examinant par la méthode de Golgi des préparations au niveau des frontales et pariétales ascendantes gauches, on trouve de la façon la plus nette les cellules araignées dans la périphérie de l'écorce et dans une région plus profonde.

Malgré des recherches très soigneuses, on n'eut à noter aucune trace de dégénérescence secondaire ; les faisceaux pyramidaux, les fibres d'association des régions corticales malades se montrent absolument intactes.

OBSERVATION XXII

(*Two cases of peculiar movements in Children* (W. HALE WHITE).
— *Brain*, 1887. Obs. résumée).

A. A., quatorze ans, est un garçon d'une bonne santé et d'une intelligence vive. Enfant unique, il a un oncle paternel dans un asile, mais il n'offre pas d'autres antécédents. On a employé le forceps pour l'accouchement de sa mère, et depuis, celle-ci a remarqué l'existence de secousses musculaires irrégulières chez son enfant.

Etat actuel. — Il survient de temps en temps des mouvements lents et invo-

lontaines, au niveau des doigts et des avant-bras, surtout à droite. A gauche, ils sont difficilement perceptibles.

Ces secousses affectent le visage et les deux extrémités, un moindre essai d'un mouvement volontaire ; on peut, de temps en temps, la constater à la face, dans les périodes de repos. Ils sont quelquefois très violents, et l'on note alors l'existence de constrictions spasmodiques au niveau du peaucier et du trapèze. Le geste qui détermine les plus grands troubles consiste pour les essais les plus irréguliers et les plus violents, la face se tord.

La main gauche vient au secours de la droite, mais elle est secouée, elle aussi, quoique à un degré un peu moindre de la même façon.

Finalement, il faut que la mère aide son fils. S'il ne se sert que de la main gauche, il arrive au résultat voulu, après un certain nombre d'efforts. Son écriture est difficilement lisible. La main droite qui tient la plume doit être fortement tenue fermée par la gauche.

Les secousses de la face rendent la parole saccadée.

Les muscles abdominaux et thoraciques ne sont pas affectés ; mais les mouvements de la jambe droite rendent la démarche irrégulière.

Tous ces troubles augmentent, lorsqu'on y fait attention. Les réflexes rotuliens sont normaux, ainsi que le réflexe du triceps gauche. La recherche de celui du triceps droit provoque des mouvements irréguliers. Des deux côtés, on obtient le phénomène du pied. Réflexes superficiels diminués sur toute l'étendue du corps. Ni paralysie, ni atrophie, ni contractions paradoxales. Réactions électriques normales. Pas de troubles sensitifs. Examens ophtalmoscopique et laryngé normaux. Sens spéciaux en bon état. Pas de troubles trophiques. Pas d'asymétrie de la tête ni des muscles.

Ceci se passait en mars 1886. Un an après, le malade traité par l'iodure de potassium et les toniques est dans le même état ; cependant on ne peut plus obtenir le comus du pied et les réflexes ne sont plus aussi vifs. Habitué à notre présence, il ne fait plus des mouvements aussi exagérés que lorsqu'il nous parlait pour la première fois, mais il en est autrement avec les étrangers. Il a été montré à la réunion clinique de la société neurologique, en mars dernier.

OBSERVATION XXIII

(*Note sur un cas d'athétose double* (BLOQ ET BLIN). — *Revue de Médecine* 1888.
— Obs. résumée).

Autopsie faite par Huet.

Athétose double des mains et des pieds, participation de la face et de la langue. Contracture généralisée. Pas de trouble de la sensibilité. Déformations articulaires.

Marie B. 50 ans, est entrée le 22 juin 1886, à l'hospice de la Salpêtrière, dans le service de M. le Professeur Charcot.

Son infirmité daterait de l'enfance. Le bras gauche aurait été pris à 4 ans, le

droit à sept ans, ses membres inférieurs à seize ans. Vers trente ans, l'articulation des mots serait devenue presque impossible.

Actuellement. — C'est une malade bien développée, de taille moyenne, au crâne bien conformé. Il existe un certain degré de scoliose à convexité droite.

Intelligence *assez développée*, car elle comprend très bien et cherche à répondre, dans la mesure du possible, aux questions adressées. Elle est propre, sans incontinence d'urine et des matières, et malgré sa repoussante infirmité, a conservé des instincts de pudeur, voir même de coquetterie.

Au repos, la face n'est pas déformée, la pointe de la langue fait saillie entre les lèvres, la salive s'écoule continuellement. Déformations articulaires des doigts, analogues à celles du rhumatisme noueux.

On ne peut modifier la position des membres supérieurs que dans de très faibles limites ; les muscles sont durs et contracturés, et les déformations des mains sont de nature articulaire, par suite irréductibles. Les mouvements de l'épaule sont également limités par la contracture, plus prononcée à gauche.

Contracture du sterno-cléido-mastoïdien gauche.

Membres inférieurs dans l'extension forcée et l'adduction ; pied-bot équin avec tendance au varus. Il est impossible de modifier beaucoup leur position, car ils sont encore plus contracturés que les supérieurs.

Athétose. — Lorsqu'on regarde la malade, ou qu'on lui imprime quelques secousses, on détermine une série de mouvements athétosiques qui durent entre cinq et dix minutes.

Face. — Tous les muscles de la face se contractent simultanément et également des deux côtés (frontaux, sourciliers, orbiculaires, zygomatiques, risorius). Ce qui rend l'aspect de la malade caractéristique, ce sont les mouvements de la langue. Celle-ci saillit hors de la bouche, énorme, turgide, rouge, continuellement humectée de salive, la pointe relevée vers le nez : tantôt elle rentre dans la cavité buccale, mais l'hypertrophie dont elle est atteinte fait qu'elle n'y est plus contenue complètement, et qu'elle fait constamment hernie à travers les lèvres ; tantôt elle reste dans cette position, tantôt elle sort à demi, en s'élargissant, ou bien alors, elle se contracte jusqu'à obturer complètement l'orifice buccal ; on voit alors se dessiner sur sa face inférieure des veines bleues et turgides. Dans les mouvements moyens, sa saillie n'est que de 2 à 3 centimètres, dans les mouvements extrêmes, elle est de 5 à 6 ; le facies de la malade devient absolument repoussant ; la langue se projette au dehors ; la figure grimace ; les mains déformées s'agitent en des contorsions athétosiques.

Membres supérieurs. — L'intensité des mouvements athétosiques est égale des deux côtés. Au début, les mains se réunissent au-devant de la figure ou sur la poitrine, les doigts s'enlacent, se replient, s'étendent, tandis que la malade incline la tête de côté comme si elle voulait cacher sa figure ; les mouvements de ses doigts ressemblent tout à fait à ceux du *poulpe commun*. La déformation des mains est en rapport avec les mouvements ; en effet le mode de la flexion domine pour la main droite, et le mode d'extension pour la main gauche. Les doigts de la main droite ne s'étendent que très lentement sans attein-

dre jamais l'extension complète ; du reste, ce n'est qu'avec peine et en faisant souffrir le malade qu'on parvient à les étendre.

Lorsque la main gauche commence à s'agiter, elle se porte en extension sur le poignet.

Ce mouvement est limité pour les deux mains en ce sens qu'arrivé à son summum, les plans de la face dorsale de la main et de l'avant-bras se confondent au lieu de former un angle comme à l'état normal.

Les doigts de la main gauche s'étendent ensuite sur la main, s'écartent et semblent se déployer en éventail, en commençant par le pouce, puis lentement la main se place de nouveau en flexion sur le poignet. Alors les doigts sont agités de mouvements latéraux, les rapprochent et les écartent de l'axe de la main, d'un rythme plus rapide, ces secousses se communiquent parfois à toute la main qu'on voit agitée de mouvements de latéralité sur le poignet.

Membres inférieurs. — Les mouvements sont bien moins prononcés qu'aux extrémités supérieures ; ils consistent en quelques oscillations latérales du pied, par rapport à l'axe vertical, et en une légère flexion de la jambe sur la cuisse, se produisant simultanément et également des deux côtés.

Quelques alternatives de flexion et d'extension aux orteils.

Motilité. — La malade se sert de ses mains et il ne paraît pas y avoir de paralysie. Elle ne peut marcher.

Réflexes. — Les réflexes tendineux rotuliens sont exagérés.

On ne peut provoquer le phénomène du pied.

Sensibilité. — De temps en temps, douleurs vagues dans les membres, mais les divers modes de sensibilité générale et spéciale sont indemnes.

Contractilité électrique conservée.

Troubles vaso-moteurs. — Pieds, mains rouges, livides, froids. Pas d'atrophie apparente des membres supérieurs, mais la circonférence de la jambe droite est plus petite que celle de la gauche de 4 centimètre.

Parole. — Extrêmement embarrassée ; toutefois l'articulation des mots est possible à voix basse, et la malade dit de cette façon, assez convenablement, certaines expressions usuelles.

Le 7 mai 1888, la malade meurt dans le service de M. le professeur Charcot et voici les notes d'autopsie faites par M. le docteur Huet, alors interne de service.

Depuis 2 mois les forces de la malade ont diminué rapidement et d'une façon graduelle. Son appétit est presque nul. Elle est très impressionnable et se met à pleurer dès qu'on approche de son lit.

Lorsqu'on cherche à connaître la cause de ses larmes, elle répond qu'elle a mal partout et elle indique plus particulièrement la région épigastrique.

L'examen objectif fait reconnaître l'existence d'une tuberculose pulmonaire déjà avancée, avec cavernes aux 2 sommets. Fièvre hectique chaque soir. Cachexie progressive. Huit jours avant la mort apparition d'une eschare au sacrum.

Les contractures des membres et les déformations articulaires sont restées,

jusqu'au dernier jour, telles qu'elles ont été décrites dans le travail de MM. Blocq et Blin (*Rev. de médecine*, 1887). Morte le 7 mai 1888.

Autopsie. — 28 heures après la mort ; la rigidité cadavérique est très prononcée. (On a constaté auparavant, 5 heures, puis 10 heures après la mort, que cette rigidité était déjà très accusée.)

Les déformations des membres, qui existaient pendant la vie, persistent non seulement en raison de la rigidité cadavérique, mais aussi en raison des déformations des surfaces articulaires et des rétractions tendineuses et fibreuses. En effet si l'on fait disparaître mécaniquement la rigidité musculaire on constate que les déformations restent très accusées, surtout aux doigts, aux poignets, aux pieds et un peu aussi aux genoux.

La tête est petite, mais régulièrement conformée et sans asymétrie. La circonférence crânienne horizontale maximum, est de 51 cm. $1/2$ (la taille de la malade est de 1 m. 38). Toutes les dents sont tombées depuis longtemps et par suite les gencives et les rebords alvéolaires sont très atrophiés.

Crâne normal ; pas d'atrophie ni d'hypertrophie osseuse. Dure-mère saine.

L'encéphale est petit ; il pèse seulement 1065 grammes qui se répartissent ainsi : hémisphère droit 460 grammes ; hémisphère gauche 455 ; cervelet, protubérance et bulbe 150.

L'arachnoïde, la pie-mère, et les vaisseaux sanguins ne présentent pas d'altérations. La pie-mère se détache facilement des circonvolutions. Celles-ci sont bien conformées et sans anomalies ; l'examen macroscopique n'y fait reconnaître aucune lésion ; un examen microscopique un peu succinct, il est vrai, ayant porté sur la partie supérieure de la circonvolution frontale ascendante, et sur une circonvolution occipitale n'a décélé également aucune modification. Sur la coupe de Flechsig les corps opto-striés et la capsule interne présentent une disposition normale sans lésions appréciables.

La moelle examinée à l'œil nu sur des coupes transversales pratiquées à différentes hauteurs dans les régions cervicale, dorsale et lombaire, paraît absolument saine. L'examen microscopique de ces coupes montrent qu'il existe un peu d'épaississement de la névralgie sans coloration spéciale, très léger degré de sclérose diffuse avec une certaine prédominance au niveau des faisceaux pyramidaux. La substance grise était intacte.

Les poumons présentent des lésions tuberculeuses étendues aux 2 sommets ; les lobes inférieurs sont emphysémateux mais ne renferment pas de tubercules. — Pleurésie sèche très étendue à droite, localisée seulement au sommet à gauche.

Le cœur est petit (155 grammes). Péricarde, endocarde, valvules et orifices normaux. Aorte saine, pas d'athérome.

Le foie est volumineux, il déborde les fausses côtes de plusieurs travers de doigts ; il pèse 1480 grammes et présente à la coupe une coloration blanc-jaunâtre ; on y constate par l'iode et l'acide sulfurique une dégénérescence amyloïde manifeste.

Rate, grosse, assez ferme, 200 grammes.

Estomac et intestins normaux.

Les reins sont petits ; la capsule est assez adhérente à la substance corticale. Celle-ci paraît un peu atrophiée (léger degré de néphrite interstitielle).
Organes génitaux internes et externes normaux.

OBSERVATION XXIV (Résumée).

(*Premier cas d'autopsie d'athétose double datant de la première enfance*
(DÉJERINE et SOLLIER). — *Bull. Soc. anat.*, 1888.)

Homme de 34 ans, imbecile. Premier enfant de parents très âgés, il a eu jusqu'à dix mois des convulsions prédominantes à gauche. Pas d'autres accidents nerveux depuis cette époque.

Aujourd'hui son état intellectuel est celui d'un imbecile et il présente en outre de l'athétose bilatérale dont le début remonte à l'âge de 3 ans. La face est animée de mouvements continuels surtout dans les lèvres. La langue ne peut rester en place lorsqu'on la lui fait tirer. Léger strabisme divergent ; pas de nystagmus, la sensibilité généralisée et les sens spéciaux sont normaux.

Les membres du côté gauche sont un peu plus volumineux que du côté droit.

L'amaigrissement est du reste général et considérable. Les mouvements athétosiques accompagnés de contractures spasmodiques sont extrêmement marqués dans le côté droit du corps, aussi bien dans le membre supérieur que dans l'inférieur. Du côté gauche ils sont moins accentués surtout dans le bras qui est le seul membre dont le malade puisse se servir, bien qu'imparfaitement. Les pieds, dont les orteils sont animés de mouvements athétosiques, sont en varus-équin, la marche est très difficile ; les genoux sont collés l'un contre l'autre et les talons ne reposent pas à terre.

La parole est très embarrassée, scandée, lente. Le malade entre à l'infirmerie le 22 février pour une pneumonie tuberculeuse et meurt le 7 mars.

A l'autopsie tous les muscles quoique très amaigris ont conservé leur coloration normale et ne présentent pas la moindre trace d'infiltration graisseuse. Le crâne ne présente rien de bien particulier, sauf la présence de la suture médiane du frontal.

La base est nettement asymétrique, la moitié gauche est moins développée que la droite.

Il n'y a pas trace de pachyméningite, ni aucune adhérence des méninges.

L'hémisphère droit pèse 540 grammes, le gauche, 509 grammes.

Cette asymétrie porte également sur le cervelet, le bulbe et la protubérance dont la moitié gauche est nettement plus petite que la droite.

Les hémisphères ne présentent pas de lésions en foyer sur la coupe de Flechsig.

Du côté droit, on constate l'existence d'un petit fibrome calcifié du volume d'un pois, logé dans une petite cavité creusée à la partie antérieure du noyau lenticulaire.

Sur l'hémisphère gauche, on note aussi deux petites plaques d'arachnitis calcaire, chose rare au niveau des méninges cérébrales.

Les circonvolutions prérolandiques sont très développées, comparativement aux lobes postérieurs qui sont atrophiés au contraire en arrivant de la pariétale ascendante.

Les circonvolutions frontales présentent en outre la disposition anormale suivante : La deuxième et la troisième frontales se continuent en arrière avec une circonvolution très développée, qui remonte jusqu'au niveau de la première frontale, redescend en décrivant une courbe à convexité supérieure au niveau de laquelle on observe un pli de passage vers la frontale ascendante du côté droit et vient se perdre en bas au niveau de l'insula, de façon qu'il existe en bas deux sillons de Rolando, un antérieur incomplet, et l'autre postérieur bien développé.

Les circonvolutions pariétales et occipitales sont petites, mais séparées par des sillons aussi profonds qu'à l'état normal. L'insula est très modifiée aussi ; on trouve une première circonvolution séparée en deux par un sillon peu profond puis deux autres assez saillantes, puis vient un large sillon en arrière duquel se trouve une nouvelle circonvolution partant du bord inférieur de la scissure de Sylvius sur lequel elle repose par une base bifurquée. En résumé, l'atrophie cérébrale porte presque exclusivement sur la partie de l'hémisphère située en arrière de la pariétale ascendante.

Du côté droit il semble que les circonvolutions sont un peu mieux développées, plus sinueuses que du côté gauche.

Les parties centrales des hémisphères, ganglions, capsule interne et capsule externe paraissent aussi asymétriques et diminuées en masse du côté gauche.

Réflexions. — Cette observation nous semble intéressante, ajoutent les auteurs, d'abord à cause de l'absence de lésions macroscopiques capable de produire l'athétose et ensuite parce que c'est le premier cas d'autopsie d'athétose double datant de la première enfance. L'athétose paraît se rattacher dans notre cas surtout à l'*atrophie cérébrale* et plus particulièrement à celle des *lobes postérieurs*. La substance grise paraissait également moins épaisse qu'à l'état normal sur les deux hémisphères. Ce qui confirma cette opinion c'est que l'athétose était beaucoup plus marquée dans le côté droit du corps, correspondant par conséquent à l'atrophie plus nette aussi de l'hémisphère gauche. Quant à la nature du processus atrophique il est impossible de se prononcer en faveur d'un arrêt de développement ou de la sclérose avant d'avoir fait un examen histologique complet des centres nerveux.

OBSERVATION XXV (Résumée)

(*De la chorée chronique* (HUET). — *Thèse de Paris*, 1888-89).

Angèle Desf, 21 ans, malade de la Salpêtrière (service Charcot).

Antécédents. — Grand-père paternel mort à 85 ans dans l'enfance. Grand-mère paternelle décédée à 66 ans, paralysée et démente pendant plusieurs années. Mère impressionnable et probablement hystérique dont le père est mort

apoplectique. Une sœur, celle-ci hystérique, semble-t-il, a une fille de 27 ans qui a eu la chorée à l'âge de 8 ans.

On s'aperçut, quelques mois après sa naissance que la malade était moins forte que les autres de un an, on remarquait qu'elle n'avait pas de force dans les bras et qu'elle avait déjà du tremblement dans les mains.

De 2 à 4 ans on note plusieurs accès convulsifs. Il semble qu'elle ait parlé de bonne heure. Elle n'a commencé à marcher qu'à l'âge de 4 ans et très mal. Rougeole à 6 ans, à l'école elle était aussi avancée que les autres enfants de son âge.

État actuel. — Santé générale bonne, un peu d'anémie. D'une intelligence et d'une mémoire satisfaisantes, elle a reçu une instruction élémentaire. Dès qu'on l'examine, on constate que les diverses parties du corps sont le siège de mouvements involontaires très prononcés surtout à la face, aux mains, aux pieds, mais ces mouvements, au lieu de se faire avec mollesse, comme dans la chorée, s'accompagnent de raideur très manifeste dans les parties qui en sont le siège. Les mouvements feraient défaut au repos et quand la malade n'est pas émue ; ils reparaissent quand elle veut faire un mouvement. Athétose des doigts dont les petites articulations ne sont pas déformées. Les mouvements involontaires augmentent lorsque la main et les doigts sont étendus. On constate alors dans ces mouvements involontaires que les phalanges se mettent en extension forcée sur les phalanges et sont un peu subluxées en arrière, principalement du côté gauche. Il existe un certain degré de rigidité dans les articulations des doigts et des poignets, rigidité qui n'est pas d'origine articulaire, mais qui est due à un certain degré de contracture musculaire.

L'état spasmodique est encore plus accusé à l'occasion des mouvements intentionnels qui augmentent d'ailleurs les mouvements involontaires. Si on lui dit de prendre un verre et de le porter à sa bouche, elle ne peut ouvrir les doigts qu'à moitié, suffisamment cependant à droite pour prendre le verre ; puis lorsqu'elle le porte à la bouche, on voit que le bras est fortement appuyé contre le tronc tandis que l'avant-bras et la main se dirigent vers la bouche, mais en suivant une ligne brisée, irrégulière, secouant le verre et renversant une partie de son contenu, s'il est trop plein. Il lui est plus facile de saisir les objets de petit volume. Elle porte plus facilement les objets lourds, un seau d'eau par exemple. Dans sa main gauche, les mouvements sont encore plus gênés et la raideur plus prononcée ; les trois derniers doigts restent spasmodiquement fermés, elle peut saisir le verre seulement entre le pouce et l'index et les mouvements involontaires sont tellement accusés qu'elle ne peut le porter à la bouche.

Malgré ces mouvements involontaires elle est assez adroite, peut même broder des initiales, mais il lui faut beaucoup de temps pour que ce soit bien fait. Si on la regarde, si elle est émue, les mouvements et l'état spasmodique augmentent beaucoup. Elle peut écrire, mais seulement avec un crayon, les quatre derniers doigts sont alors fléchis fortement dans la paume et reposent sur le papier par leur face dorsale ; elle tient son crayon énergiquement serré entre le pouce et l'articulation phalango-phalangienne de l'index. Malgré le tremble-

ment, les lettres sont plus régulières que celles tracées par les choréiques.

A la face, mouvements involontaires très prononcés autour de la bouche, existant par moments au repos mais se produisant surtout lorsque la malade parle ou rit. Ils ont le même caractère spasmodique que les mouvements des membres supérieurs.

Pas de mouvements dans les parties supérieures de la face, aux paupières, au front ni aux sourcils, pas de nystagmus, ni de mouvements involontaires des globes oculaires.

Parole lente, trainante, un peu nasonnée.

On peut voir, la bouche étant ouverte, que la langue remue continuellement sur le plancher de la bouche ; elle n'est pas hypertrophiée à l'état normal, elle reste en arrière des arcades dentaires. Pas de mouvements involontaires du voile du palais. La déglutition n'est pas troublée. Aux membres inférieurs, il y a aussi des mouvements involontaires, surtout des pieds et des orteils. Voûte plantaire exagérée. Orteils habituellement en extension sur le métastase. Ces mouvements involontaires ont aussi un caractère manifestement spasmodique. Tous les muscles des membres inférieurs présentent un certain degré de contracture.

La malade peut mouvoir sans difficulté ses membres inférieurs. On ne peut rechercher les réflexes rotuliens à cause du relâchement insuffisant des muscles.

Dans la station debout et la marche, même caractère spasmodique. Dans la marche, les jambes sont raides, rapprochées ; les pieds, tournés en dedans, reposent surtout sur leur partie antérieure et leur bord externe. En même temps, le tronc est rigide, un peu rejeté en arrière, les bras sont contre le tronc, les avant-bras sur le ventre.

Elle peut marcher longtemps sans se fatiguer, se tient bien sur un seul pied. Pas de signe de Romberg. Sens musculaire normal. Suppression des mouvements dans le sommeil. Sensibilité générale, dans tous ses modes, et sensibilités spéciales, intactes.

Réflexes cutanés et pharyngés conservés. Champ visuel, non rétréci. Pupilles égales ; réflexes à la lumière et à l'accommodation normaux. Pas de points douloureux à la pression. Les diverses fonctions organiques sont normales.

Aucun trouble notable dans l'état mental.

OBSERVATION XXVI.

(*Dell' atetosi doppia* (MASSALONGO). — *Collezione italiana di lettura sulla Medicina*, série V, n° 3).

Le 1^{er} janvier de l'année 1885, le syndic de la commune d'Arcole nous invita à visiter les enfants de deux pauvres habitants gravement atteints d'une affection nerveuse. Cette famille de paysans se compose du père, de la mère, et de cinq enfants, 3 fils et 2 filles.

Le père, Traverso Antonio, a quarante-deux ans, la mère Giacomina Mene-

ghini, trente-neuf ans. Tous deux n'ont jamais présenté aucune maladie sérieuse.

Voici les résultats des recherches faites sur la généalogie, par le Dr Massimo Zamboni : les parents de la mère Céleste Meneghini (vivant) et Prasqua Pasetto (défunte) n'ont jamais souffert d'affection nerveuse. Les parents d'Antonio Traverso, qui vivent encore et sont très âgés ont toujours été indemnes de ce côté. Les aïeuls paternels et maternels ont tous succombé à des maladies ordinaires.

Le père Antonio Traverso, a toujours eu une vie régulière sans excès. Il est bien fait, robuste et intelligent. La mère Giacomina Meneghini est très bien portante, c'est une belle femme, un peu pâle. Menstruation, grossesses et accouchements réguliers.

Riccardò, fils aîné des époux Traverso, a 17 ans. Naissance et croissance effectuées dans de bonnes conditions. A l'âge de 7 ans, il commence à balbutier, sa langue montre de la tendance à sortir de la bouche ; des grimaces de la face, des mouvements irréguliers et désordonnés des bras, des jambes et des doigts apparaissent. Riccardo, n'était en conséquence, jamais en repos ; sa démarche était étrange, sautillante, boiteuse, toutes choses qui furent d'abord attribuées par les parents à un esprit malicieux et vicieux. La physionomie, auparavant intelligente, sous l'influence des contorsions répétées de la face, de la sortie fréquente de la langue hors de la bouche demi-entr'ouverte, d'un rire sardoniques, prit l'expression de l'hébétude. Cette instabilité constante, ces mouvements désordonnés de la face et des membres qui continuaient aussi dans le sommeil firent prendre aux extrémités, avec le temps, une attitude absolument spéciale. Cette attitude, ces mouvements involontaires des mains, des pieds, des doigts, de la bouche et de la langue, rendirent difficiles et irrégulières, la marche, la préhension des objets, la mastication et la déglutition, la parole. La langue toujours plus en mouvement, venait, à chaque instant, se jeter hors de la bouche, pour rentrer ensuite au devant de celle-ci ; la salive dégouttait des angles de la bouche ; la parole, d'abord balbutiante, devenait monosyllabique, inintelligente et finalement impossible. La démarche était rendue difficile par les mouvements involontaires et aussi par je ne sais quoi d'ataxique, de spastique, qui ôtait tout empire à la volonté. Il portait à sa bouche, d'une façon toujours plus maladroite les aliments et les boissons qui se répandaient en partie et étaient difficilement retenus dans la cavité buccale, celle-ci n'étant jamais fermée, à cause de la rétraction et de l'issue continuelles de la langue. Riccardo dut abandonner l'école et rester presque constamment à la maison, il devint bientôt un pauvre infirme apathique et presque hébété. Et cependant cette apparence n'était nullement justifiée, car les parents et les connaissances assurent que l'intelligence se maintenait assez claire, le malade entendant et comprenant tout, conservant la mémoire et les sentiments affectifs. Seulement, du fait peut-être de la longue habitude qu'il avait de son état, le patient n'en paraissait que peu préoccupé et restait habituellement de bonne humeur, le rire sur les lèvres. Nous l'avons examiné le 10 janvier et pour mieux l'étudier, nous l'avons fait entrer le 16 de ce même mois au grand hôpital de Vérone.

Etat actuel. — Il est modérément développé pour son âge. La tête n'est pas

très volumineuse, région occipitale proéminente, front aplati et bas, arcades sourcilières prononcées. Cheveux châtains, épais, grossiers et rudes. Oreilles grandes, déviées, légèrement en anse. Yeux bleus. Pas de strabisme ni de nystagmus. Pupilles égales, très sensibles à la lumière, sensibles à l'accommodation ; vue binoculaire et monoculaire normale, le malade distingue nettement toutes les couleurs. Ouïe bonne, il entend le tic tac d'une montre à un mètre. Goût normal. Bouche presque toujours ouverte. Langue longue, grosse, rouge, baignée de salive, constamment jetée hors de la bouche tantôt plus tantôt moins, habituellement projetée directement en avant. Les émotions, la présence des personnes rendent ces mouvements de la langue plus fréquents, plus violents et tumultueux. En même temps, la tête est souvent secouée en avant ou en arrière, à droite ou à gauche, surtout quand on l'examine ; les yeux s'écarrissent, un sourire railleur se dessine sur la physionomie, la salive coule de la bouche sur la poitrine, les bras se meuvent par secousses l'un contre l'autre, se soulèvent, se portent à la bouche pour faire rentrer la langue qui s'échappe comme une sangsue. Quand Riccardo rit, et il rit souvent, tous les muscles entrent en jeu d'une façon exagérée, la bouche s'ouvre outre mesure, les sillons naso-labiaux s'approfondissent, les oreilles se meuvent légèrement ensemble vers le cuir chevelu. La parole est impossible ; il peut dire avec peine et d'une voix nasale et gutturale oui et non ; son langage est réduit à un simple grognement. L'intelligence paraît lucide ; le malade comprend les demandes auxquelles il répond, s'il le peut, par quelques gestes, sa mémoire est bonne, car il se rappelle notre première visite et à peine entré nous reconnaît par un sourire. Les membres, lorsqu'il n'est pas regardé et qu'il est tranquille, sont presque immobiles ; mais de temps en temps il fléchit et ferme les mains, les ouvre, écarte les doigts et les orteils. La main gauche a un sixième doigt qui, nous l'avons vu, part du pouce. Tous les doigts sont déviés vers le côté cubital, étendus et rapprochés, le pouce seul légèrement fléchi et rapproché contre l'index. Les différents segments des doigts sont alternativement fléchis et étendus dans un état de subluxation manifeste. Cet aspect caractéristique des mains est encore plus prononcé à gauche qu'à droite. La position de ces membres ne peut être modifiée que d'une façon très limitée, ceux-ci étant contracturés au niveau des bras comme des avant-bras et même hypertrophiés. Les déformations des mains ont un caractère articulaire, aussi sont-elles irréductibles, rappelant celles du rhumatisme articulaire chronique déformant, Riccardo peut soulever les bras mais avec peine, lentement et tout d'une pièce. Il existe dans ces mouvements volontaires je ne sais quoi de spastique, de désordonné. Les doigts se fléchissent dans la mesure du possible puis s'étendent, se ferment, s'écartent en forme d'éventail et retournent à leur position primitive et plus habituelle (mouvements athétosiques). Le malade ne peut se servir que fort peu de ses mains, seulement pour les porter à sa tête en se frottant avec leur dos. Il ne peut prendre un objet voisin, par exemple : un pain, un verre d'eau, qu'avec une grande fatigue. Il saisit cet objet avec ses deux mains puis le laisse glisser et le reprend. Le verre d'eau peut être porté à la bouche, mais avant d'arriver à cette dernière il a répandu sur la poitrine du patient ou sur son lit la plus grande partie du contenu. Il est tou-

jours saisi avec les deux mains, avec une seule Riccardo ne peut saisir qu'un objet peu volumineux et léger, une cuiller par exemple.

Les membres inférieurs, au repos sont étendus et dans l'adduction, les genoux rapprochés, les pieds en extension forcée et un peu dans l'adduction, varus-équin. Ils peuvent être déplacés, fléchis ; mais la position décrite est bien vite reprise avec exagération de l'extension et de l'adduction des jambes et de l'extension des pieds. Une fois sorti du lit et soutenu, le malade peut marcher de lui-même, avec lourdeur et d'une façon désordonnée, les épaules en arrière, le ventre en avant, les bras serrés contre la poitrine, pendant que les jambes se portent en avant l'une après l'autre et à de longs intervalles. Celles-ci ne sont pas soulevées au-dessus du sol, mais raclent par la pointe du pied, et n'appuie à terre que par la seule extrémité des tarses. Pendant cet exercice les mouvements athétosiques de la face et de la main sont à leur summum. Au repos les pieds se renversent de temps en temps en dehors s'étendent d'une façon exagérée, pendant que les doigts se fléchissent ou s'écartent. Les muscles sont bien développés, ceux des membres hypertrophiés. Ils sont volumineux et durs surtout au niveau des bras, des avant-bras, et des mollets. La force musculaire est pourtant plutôt diminuée. Il lui faut des efforts considérables pour se lever de son siège. Tous les modes de la sensibilité générale sont en bon état. Les réflexes tendineux surtout aux membres inférieurs sont plutôt exagérés ; on n'obtient pas le phénomène du pied. Le chatouillement de la plante des pieds produit des réflexes manifestes. Contractilité électrique bien conservée. Pas de phénomènes vaso-moteurs ni trophiques de la peau. Organes sexuels peu développés ; pas de traces d'onanisme. Organes internes normaux. Appétit très bon ; digestion, défécation, urination régulières, sommeil assez tranquille pendant lequel les mouvements athétosiques ne cessent pas complètement surtout au niveau de la langue, qui d'habitude pend hors de la bouche.

OBSERVATION XXVII

(*Contributio alla fisio-pathologia dei tremori. Ancora sull'atetosi doppia*
(MASSALONGO). — *Revista Veneta dis Scienze mediche*, 1890.)

Exposito Ernesto, 17 ans, est atteint d'athétose double. Nous l'avons étudié à l'hospice de Vérone. Il paraît avoir été malade dès les premiers jours de la vie, cependant nous n'avons pu réunir que bien peu de renseignements sur les débuts de l'affection. Nous savons seulement que sa croissance a été difficile, que son intelligence est restée en retard, et qu'il n'a réussi à marcher que très tard. Nous savons aussi que le mode actuel de la marche, l'attitude du corps, les mouvements désordonnés de la face et des extrémités, existaient dans l'enfance. L'intelligence, avons-nous dit, était très en retard, mais, à force de soins, on est arrivé à le faire parler passablement, et même à lire un peu.

Notre malade est un jeune homme assez développé pour son âge. Il a une physionomie de crétin ; son front est bas, les arcades zygomatiques sont prononcées. Oreilles en anse. Rides frontales prononcées ; sillons naso-labiaux fré-

quents. E. fait des grimaces continuelles, écarquille les yeux, les tourne, ouvre et ferme alternativement la bouche. Il parle en balbutiant.

Les bras sont tantôt rapprochés du tronc, tantôt écartés, et cela surtout dans la marche. Mouvements athétosiques très manifestes des doigts et des orteils. Il existe, surtout dans la main droite, de légères subluxations dans les divers segments des doigts.

Du fait des mouvements, le patient ne peut se servir que très difficilement de ses mains. Les deux cuisses sont rapprochées par les contractures des adducteurs, au point que les genoux se heurtent dans la marche.

Le pied gauche est en varus-équín.

E. marche en portant les épaules à droite et le ventre en avant ; il rase le sol du pied gauche, allonge les bras et les mains pour maintenir son équilibre. On constate au repos des mouvements athétosiques des orteils, surtout à gauche. Sens spéciaux bien conservés, à part l'ouïe qui est affaiblie.

Toutes les fonctions végétatives sont très régulières, sommeil tranquille.

Pouvoir sexuel conservé.

Réflexes rotuliens exagérés, surtout à gauche.

OBSERVATION XXVIII

(*Devant la Société médicale de Massachusetts* (J. PUTNAM). — Boston. Med. and surg. Journal, 1888.)

Je me rappelle très nettement trois de ces cas calqués pour ainsi dire les uns sur les autres. Les patients paraissent jouir d'une intelligence très imparfaite et cependant ils peuvent être fort intelligents. Deux de mes malades étaient très dociles et il en était un fort brillant à divers points de vue, mais mal équilibré. Dans le dernier fait, le père était syphilitique et le sujet était un idiot incapable de se nourrir. Celui-ci mourut et je fis son autopsie, malheureusement d'une façon précipitée, avec le Dr Walton. Le cerveau parut absolument normal, en cherchant mieux on aurait probablement trouvé quelque chose. Quoi qu'il en soit, il n'y avait pas de grosses lésions, pas de changements de consistance pouvant faire croire à une sclérose diffuse.

A l'examen microscopique d'une partie de la moelle, je n'ai pas trouvé trace d'une dégénérescence descendante à laquelle on aurait pu s'attendre s'il y avait eu une lésion distincte du tractus moteur.

OBSERVATION XXIX (Résumée)

(*A case of complete athetosis with post-motem* (PUTNAM). *The Journal of nervous and mental disease*. — N. Y. 1892.)

Pendant le printemps de 1890, J. B... âgée de 12 ans, fut amenée dans mon cabinet pour des douleurs stomacales, en outre, elle présentait des débuts spasmodiques depuis 12 ans.

Pas d'antécédents héréditaires d'origine nerveuse.

Antécédents personnels. — La malade est née à sept mois, la maladie a débuté au dire de la mère à l'âge de 18 mois, consistant en des mouvements involontaires des bras et des jambes. Pendant le sommeil les mouvements involontaires disparaissent.

Elle n'a jamais parlé, et ne commença à comprendre qu'à deux ans.

État actuel. — L'enfant est très amaigrie, la face animée par des contractions et la tête rejetée en arrière. Mouvements athétosiques des doigts et des orteils. Rigidité. Scoliose. Sens spéciaux, normaux.

Traité par le chloroforme et la morphine, on a observé que les mouvements au lieu de diminuer, au contraire, augmentaient leur intensité par ce traitement.

Le 5 septembre 1891 la malade meurt.

Autopsie. — Corps très amaigri, pèse à peu près 50 livres (anglaises), le bras droit était fortement fixé à l'épaule, le biceps contracturé, la cuisse droite croisée sur la cuisse gauche; elle a été dans cette position pendant quelques semaines.

Le crâne scié, les os sont assez épais. La dure-mère plus épaisse que d'ordinaire et pas adhérente au crâne.

La pie-mère très congestionnée est très adhérente, il est impossible de la décortiquer sans déchirement.

Le cerveau très soigneusement enlevé et mis dans l'alcool dans lequel il est resté jusqu'au mois de septembre. Examiné par le Dr Krauss et moi, le cerveau est trouvé normal et symétrique,

Examen de la base du cerveau du côté gauche, le lobe temporal était rétracté et le noyau lenticulaire gauche, qui était très mou, complètement découvert. Le plexus choroïde était au-dessous du noyau lenticulaire.

Le pédoncule gauche était complètement dégénéré et presque séparé de la capsule interne, d'aspect caséux et présentait des bords irréguliers, il était plus ou moins dur au toucher et peut-être nodulaire.

Au sommet du lobe temporal gauche se trouve une cavité d'un ancien abcès, pouvant contenir 30 grammes.

Le lobe temporal droit n'était pas rétracté, il présentait une petite cavité d'ancien abcès.

Le pédoncule droit était intact, mais rétracté et dans certains endroits ramolli. La surface externe de l'abcès était déprimée. Comme dans toutes les autres autopsies, le noyau lenticulaire était touché et il y avait quelques taches de ramollissement. La séparation du corps calleux peut être acceptée comme une observation exacte. Il est très possible que la séparation des deux hémisphères, qui était faite avec beaucoup de soin a pu le déchirer, un accident que je n'ai jamais vu arriver, la probabilité que cela n'eût pas été déchiré, se confirme par le fait, que la substance blanche de chaque côté présentait des bords bien lisses.

Le résultat de l'autopsie tend à confirmer que l'athétose double est une entité pathologique.

CONCLUSIONS.

1° L'athétose double paraît être une affection autonome, sur les lésions de laquelle nos connaissances actuelles en anatomie pathologique ne peuvent fournir encore d'indication précise ni définitive.

Pour cette raison on pourrait la ranger à côté des chorées chroniques.

2° Les caractères des mouvements involontaires de l'athétose double (*mouvements athétosiques*), leur bilatéralité, la présence de tous les symptômes accessoires (troubles du langage, de l'intelligence, etc.) suffisent pour distinguer l'athétose double ainsi comprise des complications qui peuvent survenir dans certaines maladies nerveuses, sous forme de mouvements involontaires.

Dans ces derniers cas ceux-ci mériteraient en opposition le nom de *mouvements athétoïdes*.

3° Au point de vue clinique les mouvements athétoïdes se distingueront des mouvements athétosiques par ce fait qu'ils ne sont pas identiques dans leur forme, leur localisation, leur extension plus ou moins grande, leur uni ou bilatéralité.

De plus derrière les mouvements athétoïdes existeront toujours les signes des affections qu'ils viennent compliquer (tabes, paralysie infantile, névrite périphérique, hystérie), ce qui ne s'observera point dans l'athétose double, sauf les cas de combinaisons neuro-pathologiques, qu'il est bon d'avoir présenté à l'aspect, surtout en ce qui concerne l'hystérie.

4° C'est en cela que réside en réalité la seule difficulté du diagnostic de l'athétose double. En ce qui concerne le diagnostic d'avec les autres affections qui peuvent la simuler (tabes dorsal spasmodique, maladie de Friedreich, chorée chronique, etc.), il sera fait facilement en général d'après les symptômes propres à chacune de ces affections.

Vu :
Le Doyen,
BROUARDEL.

Vu :
Le président de la thèse,
CHARCOT.

Vu et permis d'imprimer :
Le Vice-Recteur de l'Académie de Paris,
GRÉARD.

INDEX BIBLIOGRAPHIQUE

- Adersen.** — Bildrag til Kasuistiken of den « Doubbette athetose » (*Hospitals Tidende*, 1886).
- Barrs M. D.** — A case of Bi-lateral athetosis (*Medical Times and Gaz. Lond.*, 1885).
- Beach M. D.** — (*Reports of med. and Surg. practice in the Hospitals and Asilums of Great Britain and Irland.*)
— Athetosis of Both sides of the body not associated with epilepsy (*British med. Journ. Lond.*, 1879, ii, 815).
- H. Bernhard.** — Ueber Athetose (*Inaug. Diss. Wurzburg*, 1884).
- Blocq et Blin.** — Note sur un cas d'athétose double (*Revue de médecine*, 1888).
- Bourneville et Pillet.** — Deux cas d'athétose double avec imbécillité (*Archives de neurologie*, avec quatre planches, 1887-1888).
- Broadbent.** — Remarks on the path. of Chorea (*British. med. J.*, 1859).
- A. Brousse.** — Un nouveau cas d'athétose double (*Gazette hebd. des sc. méd. de Montpellier*, 1888).
- A. Brousse.** — Quatre nouveaux cas d'athétose (*Montpellier méd.*, 1879).
- Félice Bruni.** — Sopra un caso d'atetosi da congestione cerebrale con esito di guarigione (*Rivista Veneta di Scienze mediche*, 1891).
- Cazaubielh.** — *Arch. gén. de méd.*, 1827 (cité par P. Marie, professeur agrégé, dans l'article *Hémiplégie infantile* du Dictionnaire).
- Charcot.** — *Sur la goutte asthénique primitive* (Thèse de Paris, 1853).
— *Progrès médical*, 1878.
— *Leçons sur les maladies du système nerveux*, t. II.
— *Leçons sur les maladies du système nerveux*, t. III.
— *Semaine médicale*, 1886.
— *Leçons du mardi*, 1888-89).
- L. Chapter.** — Athetosis and incoordination of movement (*Brain*, 1880).
- Chavanis.** — Obs. d'athétose généralisée (*Loire médicale*, 15 mars 1891).
- Clifford Albutt.** — Case of athetosis (*Medical Times*, 1872).
- Delhomme.** — Contrib. à l'étude de l'atroph. céréb. infantile (*Thèse de Paris*, 1882).
- Delpech.** — De l'orthomorphie, 1828.
- Déjerine et Sollier.** — Premier cas d'autopsie d'athétose double datant de la première enfance (*Bull. Soc. anat.*, 1888).
- D'Espine et Picot.** — Manuel des maladies de l'enfance, 1889.
- Julius Dreschfeld.** — Sur quelques cas d'athétose (*Revue mens. de méd. et de chir.*, 1878).
- Von Krafft. Ebng.** — Ein Beitrag zur Athetosis idiopathica bilateralis (*Wiener. Klin. Wochenschrift*, 1889).
- Eulenburg.** — Ueber Athetose (*Wien. med. Presse*, 1889, XXX).

- Friedenreich.** — Bidrag til den nosologiske opfattelse af athetosen de der- med beslægtede Krampeformer, 1879.
- Girerd.** — De l'athétose (*Gazette méd. d'Orient*, n° 11, 1877).
- Gibotteau.** — Note sur le développement des fonctions cérébrales (*Thèse de Paris*, 1889).
- Gowers.** — On Birth Palsies (*Lancet*, 1888).
- Duncan Greenlees.** — Notes of a case of athetosis associated with insanity, 1887.
- Greidenberg.** — Veir fælle von athetose (*St-Petersb. med. Wehanch.*, 1882). — Novi Sluchai atetosi (*Vratch. St-Petersb.*, 1882).
- Grasset.** — Localisations dans les maladies cérébrales, 1880. — Revue critique de l'athétose (*Montpellier méd.*, 1877).
- Hadden.** — Choreiform movements supervening in infancy and of congenital origin (*Clinical Society of London*, 1885. — *Medical Times and Clin. med. trans.*).
- Jac. v. Heine.** — Spinale Kinderloehmung Monographie, 1865.
- Henoch.** — Leçons cliniques sur les maladies des enfants.
- C. H. Hughes.** — A unique case of bi-lateral athetosis (*The alienist et neurologist*, vol. 8, 1887).
- Hollis (W. A.).** — Athetosis with remarks (*Practitioner. London*, 1883, XXX).
- Huet.** — De la chorée chronique (*Thèse de Paris*, 1888-1889).
- Jougl.** — Contribution à l'athétose (*Revue médicale de Toulouse*, 1878).
- Kinicutt.** — A case of generalised athetosis (*Boston med. Journ.*, 1878. — *Proceedings of the American Neurol. Association. June 19th. New-York*).
- Konovalov.** — Sluchai atetoza v. sudebnomei praktive (*Vaid. St-Petersb.*, 1882).
- Kurella.** — Athetosis bilateralis (*Centralblatt f. Nervenh.*, 1887).
- Lange.** — (*Hospitals Tidende*, 2 R., IV, 47-48, 1877; *Anal. in Schmidt's Jahrb.*, p. 145, 1878; *Ueber athetose und lokale ataxie*; *Walter Berger*).
- Lannois.** — Nosographie des chorées, 1886 (*Thèse d'ag.*).
- Laquer.** — Ueber athetotische Bewegungen bei Tabes (*Neurol. Centralblatt*, 1890).
- G. Lenoir.** — Étude sur la chorée héréditaire (*Thèse de Lyon*, 1888).
- Little.** — Influence of abnormal parturition, etc. (*Transact. of the obst. Soc. of London*, 1862).
- Lœvenfeld.** — Ein Fall multipler Neuritis mit Athetosis (*Neur. Centralblatt*, 1885).
- Massalongo (R.).** — Contributo alla fiso-patologia dei tremori. Ancora sull' atetosi doppia (*Rivista Veneta di Scienze mediche*, 1890). — Dell' atetosi doppia (*Collezione italiana di letture sulla medicina*, série V, n° 3).
- R. Mitchell.** — Athetosis and athetoid movements in the insane (*Edinb. med. Journ.*, 1882).
- Weir Mitchell.** — *American J. of med. Sc.*, 1874.
- Munro.** — Athetosis (*Journ. psych. m. Lond.*, 1878).
- Ollivier**, prof. agrégé. — Chorée et athétose double (*Leçons cliniques sur les maladies des enfants*, 1889).
- W. Osler.** — The cerebral palsies of Children, 1889.

- W. Osler** (de Baltimore). — On double athetosis (*American Neurolog. Assoc. of Washington*, 1891. — *The Journal of Nerv. and ment. Disease* N.-Y.).
- P. Oulmont**. — Étude clinique sur l'athétose (*Thèse de Paris*, 1878).
— De l'athétose (*Revue mens. de méd. et de chir.*, 1878).
- Ladislav Pollak**. — Ein Fall von angeborener spastischer spinal Paralyse und beizitiger Athetose (*Berl. Klin. Woch.*, 1880).
- M. Porporati**. — Note cliniche su d'un morimento etc... (*Arch. Ital. per malaie nervose*, 1880).
- Purdon**. — Case of athetosis (*Brit. med. Journ.*, 1873).
- Putnam**. — Child with double athetosis, autopsy (*The journal of Nerv. and ment. Disease*, N.-Y., 1891).
- Raymond**. — Étude anat., physiol. et clinique sur l'hémichorée (*Thèse de Paris*, 1876).
- Remak**. — Zur Chorea hereditaria (*Nach Kankenvorstellungen in der Berliner Gesellschaft für Psych. and Nerv. am.*, 11 mai 1891. — *Neur. Centr.*, 15 juin 1891).
- Richardière**. — Étude sur les scléroses encéphaliques primitives de l'enfance (*Thèse de Paris*, 1885).
- Roller**. — Ein Fall von Chorea spastica (*Arch. f. Psych.*, XVI, 1885).
- Rosenbach**. — Ist man berechtigt den « Athetose » genannten symptom. complex durch einen besondern Namen anzunehmen? (*Arch. f. pathol. Anat. und Phys. f. Klin.*, v. *Virchow*, t. LXVIII, 1876).
- James Ross**. — On the spasmodic paralyses of Infancy (*Brain*, 1882).
- Rubino**. — Atetosi e paramiocloni multiplo (*Riforma medica et Boll. de clin. Milano*, 1886).
- Sarah Mac Nutt**. — Double infantile spastic hemiplegia (*Americ. J. of the med. Sc.*, 1885).
- Clay Schaw**. — On athetosis, or Imbecility with ataxia (*St-Bartholomew's hospital Reports*, vol. IX, 1873).
- Max Schaefer**. — Ueber Athetose (*Strasb. med. Fak. Inaug. Diss.*, 1889).
- Seeligmüller**. — Ueber Athetose (*Schmidt's Jahrb.*, 1881).
- Sharkey**. — An unusual case of athetosis (*Brain*, London, 1885-86).
- Ch. Simpson**. — Case of congenital spastic paraplegia. Bilateral athetosis, and mental defect (*Edinb. med. Journ.*, 1890).
- Spitzka**. — Case of infantile encephalitis, followed by athetotic symptoms (*Journ. of the Nerv. and ment. Diseases*, Chicago, 1879).
- Warner**. — Cases of athetosis (*Brain*, 1881).
- Westphal**. — Ein Fall von spastischer choreatischer Paraplegie (*Charité Annalen*, 1877).
- H. White**. — Two cases of peculiar movements in children (*Brain*, Lond., 1887).
- Wiszwianski**. — Beiträge zur der Lehre von der Athetose (*Inaug. Diss. Würzburg*, 1889).

Imp. Vve Lourdou, 33, rue des Batignolles, Paris.
